

Année 1955

N°

162

T H E S E  
pour le  
DOCTORAT EN MEDECINE

par

CHOCRON Guerson

né le 3 Novembre 1926 à OUJDA (Maroc)

CONTRIBUTION à L'ETUDE  
DES MYOCLONIES VELO-PHARYNGO-LARYNGEES.

Président : Monsieur le Professeur A. AUBIN

Editions de l'A.G.E.M.P.



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : CHOCRON  
Prénoms : Guerson.

---

Date de soutenance ;

Numéro d'ordre :

---

1

CHOCRON Guerson  
Contribution à l'étude des  
myoclonies vélo-pharyngo-  
laryngées.

Paris dac. in 4° 60 P.

Thèse Med. Paris 1955

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1955

2

CHOCRON Guerson  
Contribution à l'étude des  
myoclonies vélo-pharyngo-  
laryngées.

Paris dac. in 4° 60 P.

Thèse Med. Paris 1955

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1955

3

CHOCRON Guerson  
Contribution à l'étude des  
myoclonies vélo-pharyngo-  
laryngées.

Paris dac. in 4. 60 P.

Thèse Med. Paris 1955

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1955

4

CHOCRON Guerson  
Contribution à l'étude des  
myoclonies vélo-pharyngo-  
laryngées.

Paris dac. in 4° 60 P.

Thèse Med. Paris 1955

N°

Ed. A.G.E.M.P. 1955



Année 1955

N°

T H E S E  
pour le  
DOCTORAT EN MEDECINE

par

CHOCRON Guerson

né le 3 Novembre 1926 à OUJDA (Maroc)

CONTRIBUTION à L'ETUDE  
DES MYOCLONIES VELO-PHARYNGO-LARYNGEES.

Président : Monsieur le Professeur A. AUBIN

Editions de l'A.G.E.M.P.



DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOIN - BRINDEAU - CADENAT - CARNOT - CHABROL -  
CHEVASSU - CHIRAY - CLERC - DELBET - GOUGEROT (H) -  
GUILLAIN - HARVIER - LAUBRY - LEMAITRE - LEMIERRE -  
LHERMITTE - LIAN - LOEPER - MARION - MATHIEU -  
MOCQUOT - MULON - OLIVIER (E) - OMBREDANNE - SANNIE -  
SEZARY - TANON -

DOYEN ..... Léon BINET  
(Membre de l'Institut)

ASSESSEUR ..... Jean VERNE

I - PROFESSEURS

MM.

|                                                             |                       |
|-------------------------------------------------------------|-----------------------|
| Anatomie .....                                              | CORDIER (G)           |
| Anatomie Pathologique .....                                 | DELARUE (A)           |
| Bactériologie .....                                         | GASTINEL (P)          |
| Biologie appliquée à l'Education<br>Nationale et aux Sports | CHAILLEY-BERT (P)     |
| Biologie Médicale .....                                     | VERNE (J)             |
| Cancérologie Médicale et Sociale .                          | HUGUENIN (R)          |
| Carcinologie .....                                          | OBERLING              |
| (Hôtel-Dieu .....                                           | BROCQ (P)             |
| Cliniques (Broussais .....                                  | DE GAUDARD D'ALLAINES |
| chirurgicales (Salpêtrière .....                            | MONDOR (H)            |
| (Cochin .....                                               | QUENU (J)             |
| Clinique Chirurgicale réparatrice<br>et Orthopédique .....  | MERLE D'AUBIGNE (R)   |
| Clinique de Cardiologie .....                               | DONZELOT (E)          |
| Clinique de Chirurgie Infantile et<br>d'Orthopédie .....    | FEVRE (M)             |
| Clinique de Chirurgie Pleuro-pul-<br>monaire .....          | MONOD (R)             |
| Clinique de la Tuberculose .....                            | BERNARD (E)           |
| Clinique de Neuro-chirurgie .....                           | PETIT-DUTAILLIS (D)   |
| Clinique de Puériculture .....                              | LELONG (M)            |
| Clinique des Maladies cutanées et<br>syphilitiques .....    | DEGOS (R)             |
| Clinique des maladies du sang ....                          | CHEVALIER (P)         |
| Clinique des maladies du système<br>nerveux .....           | ALAJOUANINE (T)       |
| Clinique des maladies des enfants                           | DEBRE (R)             |
| Cliniques des Maladies infectieuses                         | MOLLARET (P)          |
| Cliniques des maladies mentales<br>et de l'encéphale .....  | DELAY (J)             |



|                                                                                                |                       |
|------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------|
| Clinique du Diabète sucré et des<br>maladies de la nutrition .....                             | BOULIN (R)            |
| Clinique Gynécologie .....                                                                     | FUNCK-BRENTANO        |
| Clinique Médicale d'Hydro-clima-<br>tologie thérapeutique .....                                | JUSTIN-BESANCON       |
| Clinique Médicale Propédeutique ...                                                            | PASTEUR-VALLERY-RADOT |
| (Tarnier ..                                                                                    | LANTUEJOUL (P)        |
| Cliniques Obstétricales (Baudelocque                                                           | LEVY-SOLAL (E)        |
| (Port-Royal                                                                                    | LACOMME (M)           |
| Clinique Ophtalmologique .....                                                                 | ELTER (E)             |
| Clinique Oto-Rhino-Laryngologique                                                              | AUBIN (A)             |
| Clinique Physio-Pathologique des<br>problèmes alimentaires (chaire<br>à titre personnel) ..... | RICHET (C)            |
| Clinique Psychiatrique Infantile ..                                                            | HEUYER (C)            |
| Clinique Rhumatologique .....                                                                  | COSTE (F)             |
| Clinique Stomatologique .....                                                                  | DECHAUME (M)          |
| Clinique Thérapeutique Chirurgicale                                                            | SENEQUE (J)           |
| Clinique Thérapeutique Médicale ...                                                            | LEMAIRE               |
| Clinique Urologique .....                                                                      | FEY (B)               |
| Embryologie .....                                                                              | GIROUD (A)            |
| Génétique .....                                                                                | LAMY (M)              |
| Histoire de la Médecine et de la<br>Chirurgie .....                                            | MOUQUIN (M)           |
| Histologie .....                                                                               | CHAMPY (C)            |
| Hygiène et Clinique de la première<br>enfance .....                                            | CATHALA (J)           |
| Hygiène et Médecine Préventive ....                                                            | JOANNON (C)           |
| Médecine du Travail .....                                                                      | DESOILLE (H)          |
| Médecine Légale .....                                                                          | PIEDELIEVRE (R)       |
| Parasitologie et Histoire Naturelle<br>Médicale .....                                          | GAILLIARD (H)         |
| Pathologie Chirurgicale .....                                                                  | N                     |
| Pathologie Exotique .....                                                                      | LAVIER (G)            |
| Pathologie Expérimentale et comparée                                                           | LENEGRE (J)           |
| Pathologie et Thérapeutique générales                                                          | N                     |
| Pharmacologie et matière médicale                                                              | HAZARD (R)            |
| Physico-Chimie médicale (chaire à<br>titre personnel) .....                                    | DOGNON (A)            |
| Physiologie .....                                                                              | SINET (L)             |
| Physique médicale .....                                                                        | STROHL (A)            |
| Radiologie Médicale .....                                                                      | DESGREZ (H)           |
| Technique Chirurgicale .....                                                                   | MOULONGUET (P)        |
| Thérapeutique .....                                                                            | TURPIN (R)            |
| Chaire de la Clinique Médico-<br>Sociale du diabète sucré et<br>des maladies de la nutrition   | BOULIN                |

- III - 6 PROFESSEURS SANS CHAIRE  
MAITRE DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

|                |              |
|----------------|--------------|
| Anatomie ..... | (DELMAS (A)  |
|                | (DEBEYRE (J) |



|                                |                                                                                                                                       |
|--------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Anatomie Pathologie .....      | GAUTHIER-VILLARS<br>Mlle P. Pr. s. ch.<br>BUSSE (F)<br>GOUYGOU                                                                        |
| Bactériologie .....            | FASQUELLE (R)<br>NEVOT (A)<br>BOURLIERE                                                                                               |
| Biologie Médicale .....        | ETTORI (J) Pr.s.Ch.                                                                                                                   |
| Chimie Médicale .....          | JAYLE (MF) Pr.s.Ch.<br>SCHAPIRA (G)<br>DUPERRAT                                                                                       |
| Dermato-Syphiligraphie .....   | BUILLARD Pr.s.Ch.                                                                                                                     |
| Histologie .....               | COUJARD (R)<br>DEBRAY (C)<br>BOYER                                                                                                    |
| Hydrologie .....               | DUPARIS (M)                                                                                                                           |
| Hygiène .....                  | DEROBERTE (L)<br>HADENGUE<br>GAULTIER (M)                                                                                             |
| Médecine Légale .....          | DAVID<br>SEZE (S. de)<br>GRASSET (J)<br>LEPAGE (F)<br>MAYER (M)<br>MERGER (R)<br>PAVINA (J)<br>VARANGOT (J)<br>MORIN                  |
| Ophtalmologie .....            | OFFRET (G)<br>DESVIGNES (P)<br>JUDET                                                                                                  |
| Orthopédie .....               | HALPHEN (E) P.s.ch.                                                                                                                   |
| Oto-Rhino-Laryngologie .....   | AUBRY<br>MADURO (R)<br>BRUMPT (L)<br>CHABAUD                                                                                          |
| Parasitologie .....            | ABOULKER (P)<br>BAUMANN (J)<br>GOSSET (J)<br>HUGUIER (J)<br>LAURENCE (G)<br>LEGER (L)<br>OLIVIER (Cl)<br>PADOVANI (P)<br>LORTAT-JACOB |
| Parasitologie Coloniale .....  | POILLEUX (M)<br>ROUX                                                                                                                  |
| Pathologie Chirurgicale .....  | RUDLER (J.C.)<br>VERNE (J.M.)<br>MERKLEN (P)<br>BERNARD (J)<br>BOUDIN (G)                                                             |
| Pathologie Expérimentale ..... |                                                                                                                                       |



#### IV -

|                             |                                                                                                                                                                                                                                               |
|-----------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Pathologie Médicale .....   | CASTAIGNE (P)<br>CONTE (M)<br>DECOURT (J)<br>DOMART (A)<br>DREYFUS (Gilbert)<br>FAUVERT (R)<br>HAMBURGER (J)<br>KOURILSKY (R)<br>MILLIEZ (P)<br>PERRAULT (M)<br>RAMBERT (P)<br>THIEFFRY (St)<br>TURIAF (J)<br>LAROCHÉ<br>PEQUIGNOT<br>LAMOTTE |
| Pédiatrie .....             | LAPLANE (R)<br>MARTE (J)                                                                                                                                                                                                                      |
| Pharmacologie .....         | LEVY Mlle Pr. s.ch.<br>CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.                                                                                                                                                                                                |
| Physique Médicale .....     | DJOURNO (A)<br>GOUGEROT (L)                                                                                                                                                                                                                   |
| Physiologie .....           | BARGETON (D) Pr. s. ch.<br>PARROT (J.L.)                                                                                                                                                                                                      |
| Phtisiologie .....          | KREIS                                                                                                                                                                                                                                         |
| Psychiâtrie .....           | BARUK (H)                                                                                                                                                                                                                                     |
| Psychiâtrie Infantile ..... | MICHAUX (L)                                                                                                                                                                                                                                   |
| Stomatologie .....          | CHAPUT Mmc<br>CERNEA                                                                                                                                                                                                                          |
| Puériculture .....          | JOSEPH                                                                                                                                                                                                                                        |
| Thérapeutique .....         | PERRAULT Chargé de<br>l'Enseignement.                                                                                                                                                                                                         |
| Urologie .....              | KUSS (R)                                                                                                                                                                                                                                      |

#### III - PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le Service des Examens.

MM. BRINDEAU (A) (Obstétrique), GATELLIER (J) (Clinique  
Chirurgicale), LE LORRIER (V) (Obstétrique),  
JIDVAUDESCAL (R) (Obstétrique).

#### IV - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

|                             |                                                               |
|-----------------------------|---------------------------------------------------------------|
| Clinique Chirurgicale ..... | MM.<br>AMELINE (A)<br>MENEGAUX (G)<br>PATEL (J)<br>SICARD (A) |
|-----------------------------|---------------------------------------------------------------|



MM.

|                                |                |
|--------------------------------|----------------|
| Clinique Médicale .....        | BROUET (G)     |
|                                | CACHERA (R)    |
|                                | GARCIN (J)     |
|                                | HAGUENEAU (M)  |
|                                | MARCHAL (G)    |
|                                | SOULIE (E)     |
| Clinique Obstétricale .....    | DIGONNET (L)   |
|                                | EGALLE (G)     |
| Clinique Ophtalmologique ..... | RENART (G)     |
| Clinique Urologique .....      | COUVELAIRE (R) |

---

MM.

|                                |                     |
|--------------------------------|---------------------|
| Secrétaire de la Faculté ..... | MOREL (J)           |
| Secrétaire Adjoint .....       | Mlle CHANTREUIL (F) |

---

|                       |                                                                                |
|-----------------------|--------------------------------------------------------------------------------|
| Conservateur .....    | Dr. A. HAHN                                                                    |
| Bibliothécaires ..... | M. DOUAN (G), Mlles<br>DUMAITRE (P), GOICHO<br>(AM), LE NOIR (G),<br>METIN (F) |

---

Par délibération en date du 9 Déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A ma Mère,

dont l'infini dévouement et la tendre sollicitude  
furent pour moi le meilleur des encouragements.  
Avec toute l'expression de toute ma tendresse et  
de mon admiration. /

A mon Père,

dont la vie toute de travail, de droiture et de  
bonté est pour moi un exemple. En faible témoignage  
de mon infinie reconnaissance et de ma plus profonde  
et respectueuse affection.

A mes frères Marc et James,

avec toute l'affection de leur aîné.



Au Professeur A. AUBIN.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance  
pour le très grand honneur qu'il nous a fait en  
acceptant la présidence de cette thèse.



A notre Maître,

Le Professeur agrégé R. MADURO.

oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux.

Nous n'oublierons jamais qu'il a bien voulu nous initier à l'oto-rhino-laryngologie, nous donnant pendant les nombreuses années passées dans son service de la Pitié, d'innombrables preuves de sa bienveillante et affectueuse sympathie.

Il nous a inspiré ce travail et nous a aidé à le mener à bien. Qu'il veuille trouver ici l'humble témoignage de notre profonde reconnaissance, de notre respectueux attachement et de notre admiration.



Au Docteur A. LEMARIEY

Oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux.

Qui a bien voulu nous réserver un accueil  
bienveillant dans son service de  
l'Hôpital Trousseau.

En témoignage de notre  
respectueuse gratitude.



A tous mes maîtres des Hôpitaux et de la Faculté de Médecine de PARIS.

Professeur LEVY-SOLAL,

Professeur MOLLARET,

Professeur ALAJOUANINE,

Professeur GOUGEROT,

Professeur FEY,

Professeur DELAY,

Docteur LAYANI,  
médecin de l'Hôtel-Dieu.

A tous mes maîtres des Hôpitaux et de la Faculté de Médecine d'ALGER.

A tous mes maîtres et conférenciers du Certificat d'Etudes Spéciales  
d'oto-rhino-laryngologie.

en témoignage de ma gratitude  
pour leur enseignement.



au Docteur R. HOFFMANN-SAGUEZ,

au Docteur Y. CACHIN,

au Docteur L.G. CHEVANCE.

avec toute ma sympathie.



## - I N T R O D U C T I O N -

Parmi les syndromes neurologiques les plus curieux, une place spéciale a toujours été réservée au syndrome myoclonique intéressant la musculature du carrefour aéro-digestif et de la face, territoires qui sont du ressort de l'oto-rhino-laryngologie ; or si la plupart des cas de myoclonies sont découverts au hasard d'un examen des voies aériennes supérieures leur étude n'a pas assez retenu l'attention des laryngologistes qui ne les ont étudiés qu'incidemment.

A propos d'un cas particulier, que nous avons eu l'occasion d'observer et de suivre pendant plusieurs mois dans le service O.R.L. de notre maître, le Docteur Maduro, nous nous sommes proposés de faire le Bilan de nos connaissances actuelles sur ce syndrome moteur si particulier, groupant les contributions successives de nombreux auteurs Français et étrangers.

Nous tenons à remercier les Neurologues de la Salpêtrière et en particulier le Professeur GARCIN dont le précieux concours ne nous a jamais fait défaut.

Notre profonde reconnaissance va également à notre maître, le Professeur agrégé MADURO, qui nous a inspiré ce travail et aidé à le mener à bien.

Le syndrome myoclonique demeure rare quoiqu'il n'apparaisse plus exceptionnel. En 1927 GALLET dans sa thèse, reprenant les idées de Ch. FOIX, rapporte 35 cas recueillis dans la littérature scientifique et médicale mondiale. Actuellement le nombre d'observations connues dépasse la centaine.

Par l'ampleur, l'étendue l'évolution des nombreux problèmes qu'elle soulève, "l'étude des myoclonies ouvre de larges aperçus sur certaines fonctions automatiques, certains systèmes coordinateurs du système nerveux central et plus particulièrement du Tronc Cérébral".

Après un rappel historique où nous retrouvons les dates les plus marquantes concernant le problème anatomique, nous envisagerons l'étude

séméiologique de ce syndrome et nous rapporterons outre notre propre observation, celles, qui par leurs caractéristiques essentielles, ont contribué à faire progresser la question tant du point de vue physio pathologique qu'anatomopathologique.

## - HISTORIQUE -

On accorde l'isolement de ce syndrome myoclonique à Spencer en 1886 qui le dénomma nystagmus pharyngé et laryngé par analogie au nystagmus oculaire, "ce qui devait par la suite compliquer la question". Il semble en réalité plus légitime d'accorder la paternité de ce syndrome à une génération de laryngologistes qui en rapportèrent plusieurs observations. La plus ancienne est sûrement celle de Politzer qui dès 1862 rapporta ce qui devait être considéré comme une véritable curiosité sans plus. Ce nystagmus du voile était généralement accompagné de phénomènes auditifs les plus divers, rapportés de façon non moins disparate par les premiers auteurs. Ces acouphènes gênant le malade l'incitait à consulter le spécialiste ; c'est peut-être la raison pour laquelle l'histoire de ce syndrome est passée par une période initiale oto-rhino-laryngologique.

Après les observations de Politzer (1862) Schwartz (1865) Boeck (1867) Nimans (1873) Holmes, Lenbe-Ziem et Schüssler (1879) Schütz (1882) Williams (1885, Spencer en 1886 avec son observation "princeps", ouvre la seconde période de l'histoire des myoclonies, qui est la période neurologique : il s'agissait d'une fillette de 12 ans, atteinte d'une tumeur du vermis et dont les myoclonies pharyngolaryngées battaient au rythme de 180 à la minute et étaient associées à un syndrome cérébelleux où le nystagmus oculaire vertical et horizontal battait également à la vitesse de 180 à la minute, et Spencer de conclure son article : "Un mouvement de cette sorte n'a pas été décrit auparavant à ma connaissance et je suis anxieux de savoir si l'on pourra déterminer une localisation pour ces cas de tumeurs intracrâniennes ; cela pourrait peut être jeter quelques lumière dans l'étio-

du nystagmus oculaire".

Une douzaine de cas isolés furent rapportés les années suivantes notamment par Meyerson, Peyser (1895) Oppenheim (1889) Bond (1896) Nilsen (1897) Avellis, Bernhardt, Lack (1898) Semon (1901) Von Hoffman (1902) Romheld et Grunwald (1903) ce dernier tenta d'expliquer cette rare curiosité tantôt comme une manifestation des "maladies de la moelle" tantôt comme une psychose professionnelle due à un usage excessif de la voix, en particulier chez les chanteurs, entraînant un tic nerveux Klien (1904) et Valentin la même année, revirent tous les cas rapportés jusqu'à cette date et ce dernier arriva à la conclusion que de tels mouvements survenaient chez des individus ayant une nature instable et ayant subi un choc mental ; lui aussi assimilait le syndrome, à un simple tic. Différentes théories pathogéniques sont émises, après l'origine hystérique discutée vers 1898 Peyser pense à une névrite du Facial, Klien à une lésion du centre de la déglutition, ébauche de la théorie nucléaire où l'on parle de lésions des noyaux des nerfs moteurs.

Rien ne repose sur des faits. Si le syndrome commence à être déjà vu d'un oeil plus clinique, on ignore exactement où placer la lésion et toutes les observations publiées ne présentent pas de vérification anatomique certaine.

Dès 1920 nous entrons dans la période anatomo-clinique et les premières observations anatomiques sont publiées en France par FOIX et ses élèves Hillemand et Chavany ; elles marquent certainement la première étape de l'étude scientifique du syndrome. Tous ces travaux sont remarquablement exposés dans la thèse de Gallet soutenue en 1927.

Dès cette époque FOIX émet l'hypothèse qu'il ne s'agit pas d'une lésion des noyaux moteurs bulbaires mais d'une lésion sus-nucléaire : "ce syndrome myoclonique est du le plus souvent à une lésion en foyer siegant dans la calotte protubérantielle", d'où le nom de syndrome myoclonique de la calotte longtemps utilisé pour désigner les myoclonies. A la suite d'examen anatomopathologiques l'Ecole de FOIX conclut dans un mémoire devenu classique : "un fait très certain est qu'il s'agit d'une lésion très restreinte ; le voisinage immédiat du faisceau central de la calotte, ce faisceau lui-même ou la substance réticulée, lésés de façon absolument constante." Les travaux de Ludo Van Bogaert et Ivan Bertrand marquent la seconde étape de cette étude :

Si la première observation de Bogaert, contemporaine de celles de FOIX (1926) semble confirmer l'opinion de ce dernier, ils constatent, dans leur observation anatomo-clinique de 1928 l'intégrité du faisceau central de la calotte et des noyaux de la substance réticulée ; ils insistent par contre sur des lésions intéressant l'olive bulbaire et les parolives, le noyau dentelé du Cervelet, le pédoncule cérébelleux supérieur, et le noyau rouge.

Mais longtemps la tendance des différents auteurs était en faveur de la théorie de FOIX et penchait pour le rôle fondamental du faisceau central de la calotte. (Freeman, Lhermitte, Levy, Trelles).

Vers 1931 Guillain et Mollaret reprennent l'étude du problème. Leur contribution éclaire la question considérablement au point que cette troisième période anatomo-clinique reste essentielle pour la connaissance du syndrome myoclonique. Dans un mémoire original, après avoir précisé les caractères cliniques des myoclonies rythmées, ils en examinent la signification physiologique et physiopathologique et font une mise au point minutieuse du problème anatomique qu'ils circonscrivent dans une figuration triangulaire désormais classique : Dans ce triangle les sommets sont représentés par l'olive bulbaire, le noyau dentelé et le noyau rouge, les côtés par le faisceau central de la calotte, la voie olivo-dentelée, et le pédoncule cérébelleux supérieur. "C'est dans les déséquilibres de cette figuration triangulaire que doivent se circonscrire les futures investigations anatomo-cliniques.". De nouveaux points anatomiques seront précisés par la suite ; on étudie la nature, la "qualité des lésions" qu'on localise plus finement. Chez le singe l'expérimentation s'efforce de reproduire le syndrome, de nombreux points obscurs se voient proposés les solutions sésuisantes. Nous aurons l'occasion de reprendre plus loin l'exposé de ces récentes notions qui ne trouvent pas place dans un chapitre d'histoire.

- ETUDE SEMEIOLOGIQUE -

Les myoclonies sont caractérisées par des secousses brusques, rapides, rythmées et synchrones intéressant certains groupes musculaires ce sont des contractions involontaires et incoercibles, la fréquence de leur rythme variant de 40 à 180 à la minute.

Nous diviserons leur étude clinique en deux parties dont la première envisagera le territoire des myoclonies et la seconde les caractères très particuliers de ce type de contraction musculaire.

I - TERRITOIRE DES MYOCLONIES.

Différents groupes musculaires sont intéressés par le syndrome, leur topographie imprime des nuances séméiologiques propres à chaque région ; néanmoins il semble y avoir "un territoire de prédilection" qui pourrait constituer à lui seul un élément de définition du syndrome.

Les cas les plus fréquemment observés sont constitués par des formes partielles où seuls sont intéressés quelques uns des groupes musculaires ; beaucoup plus rares sont les formes généralisées où tous les territoires connus peuvent être atteints. Par ordre de fréquence décroissante, les territoires où peuvent siéger les myoclonies sont les suivants :

Voile du palais,  
Pharynx et ostium tubaire,  
Larynx,  
Plancher de la bouche et langue,  
Globes oculaires,  
Peauciers de la face, cou.  
Diaphragme.

Nous les envisagerons un à un.

Voile du Palais et pharynx.

L'atteinte du voile du palais est le mode de début le plus fréquent, le plus objectif, mais non le seul possible.

Il s'agit d'une succession de petites secousses intéressant la moitié ou la totalité du voile, celui-ci étant à la fois projeté alternativement d'avant en arrière et de haut en bas.

Cruchet dans la thèse de Mole (Bordeaux 1933) propose le terme de myorhythmie pour désigner cet aspect ; effectivement quoique ce terme n'ait pas prévalu, il semble répondre davantage à cet aspect pathologique du voile : si le terme de myoclonie devrait être réservé aux secousses n'intéressant "un muscle que d'une manière parcellaire et sans aucun déplacement", nous verrons qu'il en est différemment au niveau du voile ; ici, en effet, le déplacement est net, visible, la contraction du corps musculaire est non seulement totale mais intéresse généralement plusieurs d'entr'eux.

Le terme de myoclonie, succédant lui-même à celui de nystagmus du voile, a été consacré par l'usage.

Deux éléments entrent dans la constitution de ces secousses du voile :

1°/ La contraction des abaisseurs du voile : muscles pharyngo-staphylin et glosso staphylin.

2°/ La contraction des éleveurs du voile \_ les péristaphylins. En examinant un sujet de profil, après ingestion d'un bol de bouillie barytée, Lhermitte Massar, et Trelles constatent "que lorsque ce bol opaque aux rayons X est pressé entre la langue et le palais osseux puis membraneux, toute secousse musculaire parasite semble suspendue et le mouvement de déglutition s'exécute sans que l'on puisse saisir le moindre ébauche de myoclonies ; dès que le bol passe dans le conduit œsophagien, les secousses reprennent ". Ces auteurs en plaçant exactement la tête du sujet de profil, voyant le voile se projeter très nettement en silhouette, observent que le mouvement du voile est double et qu'à la suite de son abaissement, non seulement cette cloison membraneuse se relève par le jeu de son élasticité, mais encore bascule par son extrémité postérieure comme une porte autour d'une charnière de telle sorte qu'à la fin de ce mouvement la luette se trouve directement en haut.

Les Piliers du voile peuvent être le siège d'une léger trépidement (Spencer), d'un véritable déplacement en masse (G. Levy) si les myoclonies sont unilatérales et siègent à l'un des piliers antérieurs, une asymétrie modifie l'isthme du gosier : le pilier se rapproche de

la ligne médiane et la luette est déviée latéralement. Plus fréquentes sont les myoclonies intéressant les deux piliers antérieurs rétrécissant l'isthme du gosier.

Les Piliers postérieurs sont fréquemment le siège de mouvements de propagation, voire de myoclonies proprement dites; souvent ils contribuent par leur atteinte à rendre l'asymétrie du voile plus flagrante et surtout à rétrécir l'isthme pharyngo nasal.

Les parois pharyngées peuvent être animées de mouvements semblables en nombre et en intensité à ceux du voile.

En cas d'unilatéralité un véritable mouvement de rideau dirigé du côté malade peut se dessiner nettement.

Le territoire vélopalatopharyngien dans son ensemble est exceptionnellement épargné au cours d'un syndrome myoclonique, mais si les secousses siègent dans un territoire voisin, le larynx par exemple, il peut y avoir une propagation vibratoire au niveau des piliers du voile : c'est le cas de l'observation que nous rapportons.

Fréquente est l'atteinte vélopalatine, prélude à une extension du syndrome à d'autres groupes musculaires.

Nous avons exceptionnellement trouvé dans les nombreuses observations recueillies, des régressions de myoclonies ; elles semblent n'évoluer que dans un sens : celui de l'extension ; des formes partielles peu à peu se complètent, des formes unilatérales se bilatéralisent.

Malgré l'intensité du rythme et de l'amplitude des myoclonies le sujet ne le perçoit généralement pas, et de ce fait, n'en est point incommodé. Rares sont les cas où le malade accuse une gêne pharyngée, une vague sensation de corps étranger, une gêne à la déglutition, un spasme.

#### Trompe d'Eustache.

Les myoclonies, nous l'avons vu, peuvent intéresser les muscles péristaphylins réalisant le temps important d'élévation du voile du palais lors des secousses ; mais outre cette action, des phénomènes acoustiques ont été signalés.

Les sujets présentant des myoclonies vélopalatines se plaignent.

très rarement, il est vrai, d'un bruit particulier différemment décrit par les auteurs : tantôt il est comparé au claquement de deux ongles l'un sur l'autre, à la chute d'un bouchon dans l'eau, tantôt à un tic-tac irrégulier d'une montre. Fait important, il est non seulement subjectif mais l'observateur peut l'entendre quelquefois même à distance ! Un tube otoscope placé dans l'oreille du sujet permet de mieux le percevoir. A l'examen les tympons offrent un aspect normal, les examens de l'audition ne décèlent aucune altération notable. : les courbes audiométriques sont normales. Les labyrinthes répondent normalement aux différentes épreuves. Le cathétérisme des trompes les révèlent perméables.

La rhinoscopie postérieure et la salpinogoscopie ont permis à certains auteurs d'observer chez ces sujets les mouvements alternatifs d'ouverture et de fermeture de la lèvre inférieure de l'ostium tubaire, mouvements synchrones aux myoclonies vélo-palatines.

Pour Aubry ce "bruit synchrone de déclic" résulterait du décollement des parois du pavillon tubaire. Politzer avait déjà observé ce signe et le rapportait à sa cause.

Pour curieux qu'il soit, ce signe est peut-être l'un des rares du syndrome myoclonique à pouvoir gêner considérablement le malade et l'amener à consulter l'otologiste.

Les observations rapportées par les premiers auteurs montrent que c'est à l'occasion de ces acouphènes que nombre de myoclonies du voile et du pharynx ont été découvertes.

Ce bruit audible peut devenir intolérable par son caractère lancinant, donnant une sensation de plénitude des oreilles, et un des malades de Guillaumin et Mollaret l'avait désigné d'une façon imagée : "un cri-cri dans la tête".

L'infiltration du voile et des piliers, les attouchements de la région tubaire par les anesthésiques ne le modifient en rien. Jenel en 1923 l'aurait vu disparaître après simple adénoïdectomie.

S'il persiste, inchangé, lorsque le malade souffle par son nez ou sa bouche, la dépression forcée de la langue et l'inspiration forcée sont susceptibles de l'atténuer ou de le faire disparaître dans certains cas.

Une particularité nous semble intéressante à signaler. Les récentes observations de syndrome myoclonique rapportées par les auteurs anglo-saxons font état de la relative fréquence de ce signe acoustique, principalement chez des sujets jeunes, des enfants, neuro-toniques pour la plupart.

### Larynx -

Le larynx est d'une façon relativement fréquente le siège de myoclonies ; celles-ci se localisent généralement au niveau des cordes vocales, plus rarement à toute la musculature laryngée. Elles coexistent le plus souvent et d'une façon synchrone à celles du voile du palais. Généralement elles vont se traduire par des mouvements de replis aryépiglottiques et des cartilages aryténoïdes, ceux-ci se rapprochent l'un de l'autre rythmiquement et pivotent légèrement sur leur axe. Comme le notent Helsmoortel et Bertrand : "les mouvements des replis ary-épiglottiques s'expliquent par des contractions intéressant les muscles aryténo-épiglottiques qui s'insèrent en arrière du sommet de l'aryténoïde en avant sur le ligament ary-épiglottique et par quelques rares fibres sur l'épiglotte."

Les contractions des deux hémilarynx peuvent être synchrones de sorte que l'orifice supérieur du larynx se rétrécit concentriquement.

L'examen laryngoscopique indirect montre les cordes vocales animées de mouvements d'adduction synchrones ; parfois cela se traduit par un léger trépidement, quelquefois cela est réduit à un léger pivotement rythmique de l'un ou des deux cartilages aryténoïdes. Mais toujours, fait essentiel, le rapprochement des cordes vocales laisse entre elles un espace libre ; jamais la fermeture glottique est complète. Parfois l'atteinte laryngée est totale, diffuse, les doigts de l'examineur appliqués au dessus du cartilage cricoïde peuvent percevoir nettement les contractions régulières de la paroi ; et l'on peut noter une ascension rythmique du larynx nettement visible au niveau de la pomme d'Adam.

La phonation semble quelquefois influencer les myoclonies du larynx ; l'émission du son les atténue ou les camoufle.

La voix dans certains cas, rares en vérité, apparaît chevrotante,

nasonée, par ois légèrement rauque, exceptionnellement bitonale ; un cas a été signalé par Bogaert où les myoclonies laryngées donnaient à la respiration une allure saccadée avec un sifflement.

Signalons que la sensibilité laryngée reste intacte, la cocaïnisation du larynx, l'infiltration du nerf laryngé supérieur ne font aucunement disparaître le processus myoclonique.

L'observation que nous rapportons expose un cas de myoclonies localisées à une seule corde vocale : celle-ci étant l'unique siège de ces mouvements anormaux ; tous les autres territoires habituellement touchés en sont exempts. Nous n'avons trouvé dans la littérature aucun cas aussi strictement localisé ; par contre quelques cas sont signalés où toute la musculature laryngée est le siège de clonies rythmées sans participation vélopalatine.

#### Plancher de la bouche - Langue -

Cette localisation n'est pas fréquente.

Les doigts de l'observateur insinués sous la langue pourront constater directement les mouvements anormaux dont sont le siège les muscles du plancher de la bouche, en particulier les mylo-hyoïdiens.

Parfois cela n'est objectivé que par une projection et une rétraction alternatives de la langue.

Si l'on exerce une pression continue au niveau du plancher buccal les contractions cessent pendant quelques secondes puis reprennent au même rythme malgré la pression exercée.

Synchroniquement la Base de la langue peut être attirée contre l'épiglotte par la contraction du stylo-glosse (Klien)

#### Globes oculaires.-

Les globes oculaires ne sont pas épargnés par le syndrome myoclonique. Beaucoup plus rares que l'atteinte vélopharyngo-laryngée, les myoclonies oculaires coexistent souvent avec celles de la face ; elles peuvent intéresser un seul ou les deux yeux.

Il ne s'agit pas d'un nyctagmus à ressort c'est-à-dire constitué par une secousse lente suivie d'une secousse rapide comme nous en voyons en oto-neurologie, mais de mouvements oscillatoires comportant

deux phases sensiblement égales, typiquement synchrones aux autres myoclonies et également rythmique. Elles s'apparentent cliniquement au nystagmus pendulaire généralement d'origine oculaire : tel le nystagmus des cataractes congénitales, des états glaucomateux, et de certaines cécités (nystagmus des aveugles). Néanmoins ce nystagmus pendulaire a été signalé parfois au cours de la sclérose en plaque (Aubry).

Si le nystagmus banal n'est jamais perçu subjectivement par contre les malades présentant des myoclonies oculaires se plaignent de voir les objets osciller : trouble que certains auteurs d'outre-Atlantique ont dénommé : oscillopsie.

En règle générale les oscillations rythmiques des globes oculaires sont soit horizontales, soit rotatoires, rarement multiples, exceptionnellement leur direction s'effectue dans le plan vertical : un cas unique d'oscillations verticales a été rapporté par Alajouanine et ses collaborateurs : le sujet présentait, il est vrai, une paralysie des mouvements de latéralité (syndrome de Foville associé). Parfois les oscillations rotatoires peuvent devenir horizontales et réciproquement.

Ni le clignement des paupières, ni la fixation du regard, ni les diverses positions de la tête ne sont capables de modifier sensiblement les oscillations, qui dans certains cas, peuvent même voir leur amplitude croître lors des mouvements de latéralité et de verticalité des globes oculaires.

Si dans certains cas (Helsmortel - Bogaert) l'occlusion des paupières renforcerait ou démasquerait les myoclonies oculaires, par contre, pendant le sommeil elles semblent généralement disparaître, réapparaissant immédiatement au réveil. De même une injection intra-veineuse de Barbiturique, (25 centigrammes) supprime en 2 ou 3 minutes les myoclonies oculaires qui surviendront au réveil.

Ces myoclonies ne sont que très peu ou pas influencées par les excitations labyrinthiques provoquées.

Les épreuves classiques (calorique, rotatoire, pneumatique, voltaïque) ne les altèrent en rien.

C'est là un caractère essentiel qui dans certains cas est

malheureusement très difficile à dégager.

Deux groupes de sujets sont à considérer :

D'une part ceux qui présentent le syndrome myoclonique oculaire à l'état isolé, c'est-à-dire sans troubles labyrinthiques associés : le tableau est ici typique : aucune excitation vestibulaire ne vient influencer les myoclonies qui persistent inchangées.

D'autre part ceux dont les lésions centrales génératrices du syndrome myoclonique, intéressent également les voies vestibulaires : Dans ce dernier cas les yeux présenteront outre les oscillations myocloniques, un nystagmus réel. C'est là que la distinction va s'avérer particulièrement difficile, les deux séries de secousses étant intimement intriquées. Une analyse méthodique et surtout très patiente des secousses oculaires est indispensable. Dans certaines positions du regard l'on pourra découvrir que les secousses sont égales, il s'agira alors de myoclonies surt ut si l'examen du voile et du larynx montre ceux-ci également atteints par le syndrome.

Une notion sémeiologique importante a été dégagée par Guillaïn et Mollaret lors de cette étude : des myoclonies oculaires.: "chaque fois que l'examen oculaire d'un malade révélera l'existence de secousses oscillantes ou nystagmus pendulaire, il importera de rechercher au niveau du voile, du pharynx, et du larynx l'existence de myoclonies".

#### Muscles Peauciers de la Face.-

Lorsque les muscles de la Face sont le siège de myoclonies il est classique de dire qu'il s'agit généralement du territoire du Facial inférieur. En réalité aussi bien ceux innervés par la branche temporo-faciale et cervico-faciale de la 7<sup>e</sup> paire peuvent être le siège du syndrome myoclonique. L'élévateur de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, l'orbiculaire des lèvres, le grand zygomatique, la houppe du menton, l'orbiculaire des paupières sont les muscles où peuvent être généralement décelées les secousses rythmiques et synchrones aux autres myoclonies.

Parfois seule une hémiface est touchée.

Un point particulier mérite d'être noté au sujet des paupières. Celles-ci semblent immobiles les yeux ouverts mais à la fermeture les myoclonies apparaissent, synchrones à celles des globes oculaires avec

lesquelles elles coexistent fréquemment. L'occlusion vive et forcée des paupières masque partiellement les myoclonies ; le sommeil semble interrompre cette activité musculaire anormale. Quant aux myoclonies des commissures labiales l'ouverture légère de la bouche les révélerait plus nettement.

Il existe des cas où les clonies de la Face n'apparaissent que lorsque les muscles sont en état de contraction volontaire, nous verrons plus loin l'influence de cette contraction sur les myoclonies en général.

Signalons que les Peauciers du cou peuvent également présenter des secousses myocloniques.

#### Diaphragme.

La participation de ce muscle au syndrome que nous étudions paraît peu fréquente bien qu'elle soit très facilement méconnue ; aussi la constatation de toute myoclonie du voile du pharynx et du larynx devrait faire rechercher automatiquement celles du diaphragme.

L'écran radioscopique ne donne qu'une mince ligne de projection des deux coupes diaphragmatiques, c'est dire toute l'attention nécessaire au dépistage des troubles de la contraction de ce muscle. Le remplissage préalable de l'estomac par une solution opaque en position de Trendelenburg semble objectiver plus aisément la participation de ce muscle.

Ainsi surprendrons-vous des secousses aux deux temps de la respiration avec le plus souvent une excursion diaphragmatique normale ; parfois l'inspiration seule semble saccadée et les myoclonies se signalent par de petites ondulations rythmiques à la base du thorax.

La contraction musculaire pouvant avoir un effet inhibiteur plus ou moins net sur les myoclonies, on examine "d'abord les coupes pendant leur libre jeu inconscient afin de soustraire le diaphragme à toute influence volontaire du sujet"; ensuite on demande au malade de suspendre sa respiration à un moment de l'apnée expiratoire, car l'inspiration forcée met en jeu le maximum d'activité volontaire et parfois nous découvrirons ainsi des secousses myocloniques.

Les myoclonies diaphragmatiques sont de même rythme et synchrones

à celles des autres territoires ; un cas exceptionnel a été signalé par Thibonneau, où seul le diaphragme était intéressé, à l'exclusion de tout autre territoire.

Elles ne sont pas perçues subjectivement mais Alajouanine a signalé des crises de hoquet avec dépression sus-sternale et soulèvement abdominal.

Les troubles respiratoires sont exceptionnels et si l'on a rapporté une tendance au rythme de Cheynes-Stokes, il semble que cela soit d'avantage le reflet des lésions du tronc cérébral plutôt qu'une conséquence propre aux myoclonies diaphragmatiques.

Récemment Christophe, Pommé et Marette ont précisé les possibilités de perturbation de la fonction respiratoire : ils suggèrent un accroissement de l'intensité des pulsations des neurones moteurs du Phrénique. Les moto-neurones pulsent au rythme de 80 à la seconde et 20 pulsations successives sont nécessaires pour provoquer un réflexe axonique par un effet de sommation : la fréquence de ces influx respiratoires est donc de 200 à la minute approximativement ; c'est précisément la fréquence des contractions diaphragmatiques du malade dont les auteurs rapportent l'observation. "Normalement ces réflexes n'ont pas une intensité suffisante pour se traduire à la périphérie par une activité musculaire. Ce sont les centres respiratoires bulbaires qui augmentent l'intensité des réflexes des neurones respiratoires, tandis que les centres supra-bulbaires conjointement avec les irritations périphériques imposent le rythme lent de 14 à 18 à la minute."

Pour Rijiland la défaillance du centre phasique supra bulbaire sur les motoneurones du Phrénique sans suractivité anormales diaphragmatiques. Dans la conception classique les centres régulateurs supra bulbaires agissent sur les centres bulbaires et non directement sur les motoneurones du Phrénique, leur défaillance provoquant une crampe inspiratoire continue. Des myoclonies des muscles intercostaux peuvent accompagner les secousses cloniques du diaphragme, le fait est rare. Parfois c'est plutôt un phénomène de propagation vibratoire plus que des secousses vraies.

De même Lhermitte, Levy, et Parturier rapportent le cas de myoclonies intéressant le territoire du Spinal.

- MYOCLONIES SQUELETTIQUES -  
-----

Le syndrome myoclonique n'intéresse pas seulement les territoires précédemment étudiés, d'autres régions peuvent y participer, en particulier les membres.

Rien ne permet de les soustraire complètement du syndrome que nous étudions ; malgré quelques différences morphologiques elles relèvent du même processus physio-pathologique : "Il y a plutôt une différence de degré plutôt qu'une différence de nature".

Elles sont également rythmées et synchrones et c'est à Guillaumin et Mollaret que nous devons le terme de myoclonies squelettiques servant à les désigner mais non à les différencier des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées. Elles n'apparaissent qu'à l'occasion d'une action quelconque psychique ou motrice déterminant des contractions syncinétiques au niveau des territoires atteints, les membres le plus souvent. Les attitudes prises et maintenues volontairement par le malade ont une influence plus grande encore, les oscillations augmentent d'amplitude en conservant le même rythme. C'est d'ailleurs le cas d'un malade dont la flexion dorsale du pied met en tension le triceps sural, les myoclonies du muscle augmentent d'amplitude et provoquent des mouvements alternatifs d'extension et de flexion du pied suivant un rythme synchrone aux autres myoclonies et cela par contractions alternatives du triceps et des muscles de la loge antérieure.

De même chez un autre malade lorsqu'on fait placer la main dans une certaine position, le pouce au contact de l'annulaire par exemple, l'on voit survenir une série d'oscillations rythmiques des 2 doigts antagonistes et diffusant aux autres doigts, secousses de même rythme et synchrones aux myoclonies du voile et du pharynx.

Ainsi donc les myoclonies squelettiques semblent exiger un état de contraction musculaire, et la mise en tension de façon passive des muscles qui sont le siège de myoclonies, amplifie l'intensité de celles-ci. Par contre elles disparaissent ou s'atténuent considérablement au repos complet, pendant le sommeil, aucune influence

extérieure ne semble avoir d'action : ni le froid, ni l'excitation cutanées, ni la percussion des muscles.

Le fait essentiel à considérer c'est "la Transformation, sous l'influence de la contraction musculaire volontaire au syncinétique, des myoclonies, sans déplacement segmentaire, en mouvements cloniques et même en oscillations de tout le membre, véritable tremblement intentionnel évoquant la maladie de Parkinson."

### - AUTRES MYOCLONIES -

Il faut savoir différencier du syndrome étudié, d'autres secousses musculaires anormales également groupées sous le terme de myoclonies squelettiques et qui sont caractérisées par des contractions musculaires cloniques brusques, involontaires, non systématisées, plus ou moins disséminées, se répétant à intervalles variables, analogues à celles que provoque la faridisation d'un muscle.

Longtemps comprises dans le vaste domaine des chorées, elles constituaient la chorée électrique par opposition à la chorée gesticulatoire ou chorée proprement dite : elles forment encore aujourd'hui un groupe morbide des plus confus.:

Trois variétés sont à considérer (Pasteur-Valéry-Radot)

1/- Les contractions fibrillaires : chorée fibrillaire de Morvan (1890) ce sont des fibrillations musculaires anarchiques et diffuses, douloureuses, associées à des troubles psychiques et des crises sudorales, survenant chez des sujets jeunes, 16 à 22 ans, et généralement de bon pronostic.

Similaires sont : les myoclonies fibrillaires de Kew (1888)

les myokymies de Schültze (1895)

2/- Les contractions musculaires asynergiques n'entraînent aucun déplacement segmentaire :

telles sont les myoclonies infectieuses de l'Encéphalite épidémique de Von Economo,

les myoclonies rythmiques et synchrones (Von Economo, Cruchet, Sicard, Lévy)

A ce groupe semble se rattacher la chorée électrique de Dubini

asociant myoclonies à des accès convulsifs, de même le para myoclonus multiplex de Friedrich (1881) caractérisé par des myoclonies synchrones des membres exagérées par le repos, calmées par les mouvements, disparaissant pendant le sommeil, affection de l'âge mûr, d'origine méconnue, de bon pronostic.

3/- Les contractions musculaires entraînant des déplacements segmentaires asynchrones et rythmiques, dont le type est la chorée électrique de Henoch-Bergmann. Ce sont des secousses cloniques brusques portant sur des groupes musculaires et non des muscles isolés. Elles déplacent les membres en mouvements saccadés. Ce syndrome semble faire la transition entre les myoclonies et la chorée proprement dite.

Signalons aussi :

Les myoclonies épilepsie à type dysnergie cérébelleuse (Ramsay Hunt)  
" " de Kojennikoff.

" " type familial d'Unverricht.

type progressive de Lundborg (1903)

Les Bradycinésies de Pierre Marie et G. Lévy.

Les mouvements spasmodiques de Torsion d'E. Krebs.

Dans ces groupes, certaines des nuances cliniques peuvent parfois offrir quelques analogie avec le syndrome myoclonique.

De même une spasmodophilie parathyroïdienne ou non se traduit par un syndrome d'hypérexcitabilité neuromusculaire dont les manifestations cliniques peuvent être à prédominance laryngée, peut être aussi vélopharyngée ; en fait le problème diagnostique ne se pose guère, ce syndrome est paroxystique, il ne peut pas prendre la forme d'une clonie permanente, à rythme constant.

L'autonomie de notre syndrome paraît réelle ; il existe certes un territoire de prédilection pour les myoclonies (voile, pharynx, larynx, plancher buccal, langue, face, globes oculaires, diaphragme, muscles intercostaux), mais le syndrome peut s'étendre au cou, aux membres, à la tête, à la paroi abdominale, à l'épigastre montrant ainsi "qu'il n'existe pas de frontière absolue entre myoclonies squelettiques et celles que nous étudions".

En outre les cas respectant complètement le voile mais intéressant d'autres territoires ne doivent pas être rejetés du syndrome.

- CARACTERES GENERAUX DES MYOCLONIES -

La forme, le rythme, le synchronisme des myoclonies sont les trois caractères essentiels imprimant à ces secousses musculaires anormales leur originalité.

Nous envisagerons individuellement leur étude.

FORME DE LA CONTRACTION -

Avec Guillain et Mollaret la plupart des auteurs considèrent la secousse myoclonique comme une oscillation, ou plutôt une ondulation musculaire à montée et descente sensiblement égales. Il y a donc égalité des deux phases de la contraction musculaire. Les tracés des différents auteurs semblent le prouver ; en effet seuls les tracés peuvent mettre la décomposition du mouvement myoclonique en deux phases d'égale durée ; il s'avère impossible cliniquement de distinguer une inégalité dans la forme de la contraction musculaire, en tenant compte du rythme auquel se succèdent les contractions. Le simple examen clinique en décelant les myoclonies nous les présente comme un véritable "tremblement rythmé" selon l'expression de Bogaert et Bertrand.

Leshin et Stone envisagent le fait différemment ; pour ces auteurs deux mouvements d'inégale durée forment la secousse myoclonique : ils donnent même pour chaque muscle un sens constant au temps le plus rapide : ainsi ce mouvement rapide est un mouvement d'adduction au niveau des piliers postérieurs du voile, du constricteur supérieur du pharynx, de la corde vocale ; c'est un mouvement d'élévation au niveau du voile. Les tracés montreraient une ascension rapide suivie d'une chute lente. Si les constatations de Leshin et Stone se trouvaient expérimentalement vérifiées cela assimilerait les myoclonies des globes oculaires au nystagmus oculaire d'origine vestibulaire ; or nous avons vu en effet que les myoclonies oculaires présentaient 2 phases sensiblement égales véritable nystagmus pendulaire, ce qui les différenciait du nystagmus à ressort constitué d'une secousse lente suivie d'une secousse rapide. Tout récemment il est vrai, Aubry, Pialoux et Nespoulos rapportèrent le cas d'un clonus du voile, isolé, se présentant sous la forme d'une succession de mouvements inégaux dans le temps, l'ascension du voile étant nettement plus brusque et plus rapide que son retour à la position

initiale. Ces auteurs ne manquaient d'ailleurs pas de souligner le fait que cette myoclonie se rapprochait par ce caractère du classique nystagmus d'origine labyrinthique.

Alajouanine, Thurel, et Wolfrom enregistrent l'inscription graphique d'intenses myoclonies diaphragmatiques provoquant un soulèvement abdominal ; d'un rythme et d'une régularité parfaite, le tracé de ces soulèvements les montrent équidistants, tous présentent un sommet bifide, montée et descente semblent d'égale durée. Par contre J. ZACCLIS en 1947 se rallie aux idées de Leshin et Stone, son tracé de myoclonies laryngées enregistrées à hauteur du cartilage thyroïde, révèle une phase ascendante rapide et une phase descendante plus lente. La proportion chronologique entre phase d'activité musculaire et repos est approximativement dans le rapport  $1/2$  ; la durée des phases ascendantes et descendantes est exprimée par le rapport  $3/5$ .

Quelque soient les résultats des procédés graphiques perfectionnés et électrographiques, nous ne pouvons généralement pas saisir ces nuances au simple examen clinique.

Bien que la majorité des observations connues à ce jour semble se rallier à l'opinion de Guillaumin et Mollaret, nous pensons que le nombre d'enregistrement graphiques est relativement peu élevé et ne nous permet pas de conclure définitivement.

### - RYTHME -

C'est là un caractère fondamental des myoclonies. Variable selon les sujets, il s'échelonne de 30 à 200 battements à la minute, les fréquences assez rapides 120 à 150 sont de beaucoup plus nombreuses.

Le rythme est généralement constant et régulier; rien ne semble capable de l'altérer ou de le modifier sensiblement : les agents pharmacodynamiques utilisés : Scopolamine, Datura, Mescaline, Morphine, Strychnine, Tartrate d'ergotamine, n'ont donné aucun résultat. Seule la cicutine administrée à doses croissantes puis décroissantes (jusqu'à 10 milligrammes) ont pu montrer une légère diminution de l'amplitude des myoclonies du voile ; mais soulignons que le rythme est demeuré immuable.

Les myoclonies oculaires semblent inhibées transitoirement par

une injection intraveineuse de barbiturique ; les autres territoires continuant à présenter les secousses anormales.

Aucun facteur physiologique ou autre ne semble altérer le rythme, une inhibition passagère peut s'observer mais les myoclonies réapparaissent sous la même forme, avec le même rythme, le même synchronisme. Les facteurs inhibiteurs sont occasionnellement : la dépression de la base de la langue, le titillement de la luette et du voile, la déglutition, l'anesthésie locale et générale, parfois la phonation, le sommeil, exceptionnellement l'apnée respiratoire, les troubles du rythme cardiaque.

Par contre la compression des globes oculaires, des sinus carotidiens, l'inhalation d'oxygène avec un masque pendant 15 minutes n'ont aucun effet. Si l'ionisation transcérébrale n'est suivie d'aucun résultat, Danielopolu et Radovoci rapportent un cas de myoclonies post-encéphalitiques "sensibles" aux chocs d'induction.

Pratiquement c'est l'état du corps musculaire qui est susceptible d'avoir une influence sur le rythme. Pour Guillain et Mollaret 3 conditions semblent inhiber les myoclonies à des degrés divers :  
au premier plan : la contraction musculaire volontaire,  
ensuite la paralysie,  
accessoirement la contracture.

Au début tout au moins, on peut voir que la contraction volontaire et surtout la contraction réflexe du muscle correspondant peuvent inhiber complètement ou partiellement les myoclonies. C'est ce que nous voyons se réaliser lors du réflexe nauséeux et pendant la déglutition au niveau du voile, parfois lors de la phonation au niveau du larynx, de l'inspiration forcée pour le Diaphragme lors de certaines mimiques au niveau de la Face. - L'importance du rôle des contractions, réflexes ne saurait échapper car la plupart des muscles intéressés fonctionnent surtout d'une manière automatique. Une variation inverse de l'état musculaire semble jouer un rôle important : il s'agit des Paralysies musculaires. Une paralysie survenant dans le territoire des myoclonies peut inhiber, supprimer même définitivement le phénomène, ce qui explique la possibilité de voir disparaître quelque fois le syndrome myoclonique. De ce fait, logiquement, a été déduite l'hypothèse suivante : "si le syndrome est rare, les lésions du Tronc cérébral sont en effet très fréquentes, mais elles s'accompagnent le plus souvent d'atteintes

paralytiques et celles-ci empêchent l'extériorisation des myoclonies qui restent en quelque sorte latentes" Quelques cas de régression des myoclonies due à des paralysies ont été signalés par Orzechowski, Guillain, Mollaret, Helmsmoortel jr, Bertrand.

C'est le cas notamment d'un malade présentant des myoclonies vélopalatines bilatérales mais nettement prédominantes à droite, or l'hémovoile gauche était paresié ; de même si l'aryténôïde gauche présentait des secousses, la corde vocale en était exempte car paralysée.

Le malade d'Orzechowski présentait un syndrome myoclonique depuis 18 mois, battant au rythme de 130, touchant le voile, le constricteur supérieur du pharynx, le larynx, la langue, la Face, le diaphragme ; depuis 6 mois atteinte du VII, VIII, V et paralysie récurrentielle gauche : les myoclonies disparaissent des territoires correspondants et persistent inchangées dans les autres.

Quant au 3ème facteur pouvant inhiber les myoclonies : la Contracture, du muscle, si le fait a été signalé, il semble discuté "un certain état de tension musculaire est nécessaire pour que les myoclonies puissent s'objectiver : un minimum est indispensable, un excès est gênant".

Si la régularité du rythme des myoclonies est un caractère essentiel pratiquement toujours rencontré, il existe des cas où des irrégularités réelles ont pu être souloghées.

C'est le cas des observations anciennes où l'influence des facteurs psychiques paraît très nette : le cas le plus typique est celui de Freydstalt (1928) dont le malade, un homme de 58 ans, présentait des myoclonies vélépharyngées dont l'amplitude augmentait d'une façon telle sous l'influence des psychisme qu'elles devenaient complètement arythmiques. Récemment les auteurs anglo-saxons, chez des sujets dont le rythme des myoclonies se maintenait remarquablement égal, ont constaté de véritables décharges, brusquement survenues à la suite de phénomènes psychiques. Indiscutablement ce facteur peut influencer dans certains cas le rythme, il s'agit en général de sujets à psychique anormal, de grands instables, de grands anxieux.

Un autre groupe de malades où une irrégularité rythmique a été signalé, se recrute essentiellement parmi les tabétiques. Il s'agit d'observations anciennes : c'est le cas, rapporté par Alajouanine et Giroton en 1926, d'une femme de 62 ans, tabétique depuis 20 ans dont le L.C.R. présentait des réactions de syphilis nerveuse évolutive et chez laquelle étaient apparus brusquement 6 ans auparavant des mouvements anormaux "analogues" aux myoclonies, intéressant le voile, la face, le larynx et survenant par accès. Ces auteurs concluaient à une lésion syphilitique du faisceau central de la calotte et de certaines voies adjacentes. Chez un autre tabétique, tout effort physique ou intellectuel provoquait des accès myocloniques au niveau du voile, des cordes vocales, de la face, avec tremblement du membre supérieur gauche et mouvements cloniques des doigts.

On a voulu voir dans ces derniers cas un début de syndrome myoclonique réel : aucune conclusion valable ne saurait être tirée.

Guillain et Mollaret pensent que la contraction musculaire interdit simplement l'expression objective des myoclonies mais que le rythme continue en quelque sorte de battre d'une manière latente pour réapparaître inchangé. "Le rythme myoclonique témoigne d'un automatisme totalement différents des autres centres automatiques connus, en particulier de l'automatisme cardiaque : celui-ci est sensible à de multiples facteurs et si le pouls est relativement constant chez un même individu, cette constance traduit un état d'équilibre résultant du balancement des différents mécanismes régulateurs ; l'automatisme myoclonique est d'une qualité différente, supérieure, inaccessible à tout excitant normal artificiel."

#### - SYNCHRONISME -

Il constitue également un caractère essentiel des myoclonies.

Il peut être facilement vérifié au cours des enregistrements graphiques. Foix et ses élèves mirent en valeur son intérêt pathogénique. Ce synchronisme ébranlait la théorie d'excitation nucléaire et imposait l'idée d'une atteinte supra nucléaire. "Ce ne peut être en effet que dans des centres d'association que l'on est en droit de placer l'hypothétique métronome dont le battement indéfini s'objective partout en même temps."

L'étude anatomopathologique nous permettra plus loin d'évoquer ce problème

- SIGNES ASSOCIÉS AU SYNDROME MYOCLONIQUE -  
-----

Le syndrome myoclonique isolé, à l'état pur, sans troubles associés est rare. Il est plutôt fréquent d'observer d'autres signes, non myocloniques, dont certains ont une grande valeur localisatrice en indiquant une lésion du système nerveux central. Syndromes protubérantiels (type Millard-Gubler), bulbaires, cérébelleux ne sont pas rares lors du syndrome myoclonique. De nombreux cas de paralysie faciale ont été signalés, le plus souvent ce sont des paresthésies plus que des paralysies ; contrairement aux hémipariésies elles persistent souvent, avec le caractère d'une paralysie faciale périphérique.

Les paralysies oculo-motrices sont relativement fréquentes (syndrome de Foville en particulier)

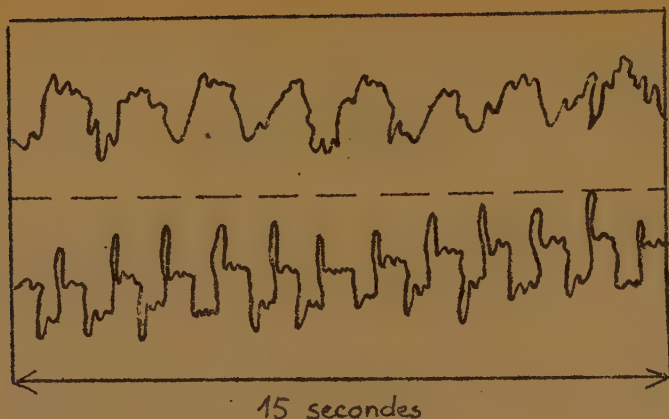
La sensibilité est rarement troublée.

Dans plus d'un tiers des cas les vertiges existent de même que les céphalées à prédominance occipitale.

Plus rares sont les vomissements, les troubles de la déglutition, la dysarthrie, les troubles psychiques qui ont pu être observés.

"Il ne s'agit là que de facteurs associés et certainement pas de facteurs responsables du syndrome myoclonique."

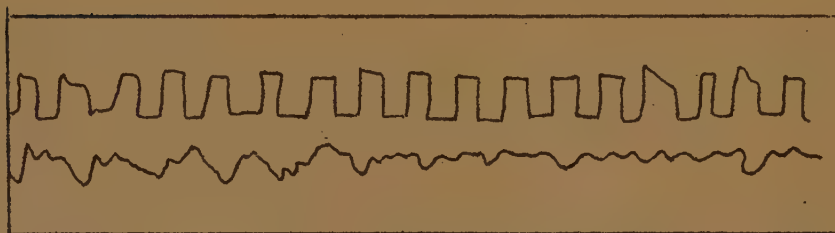
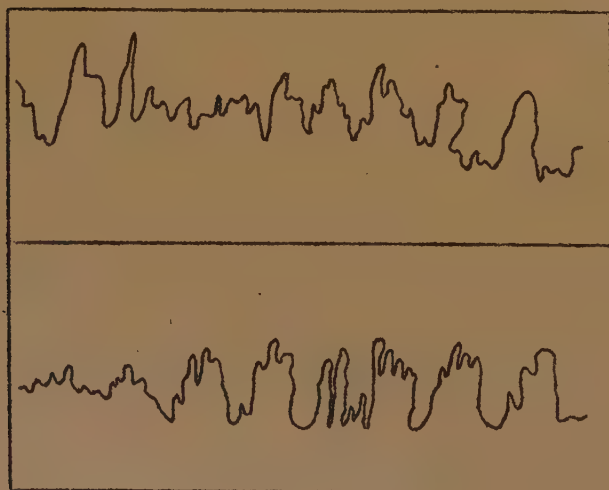
## Enregistrement graphique

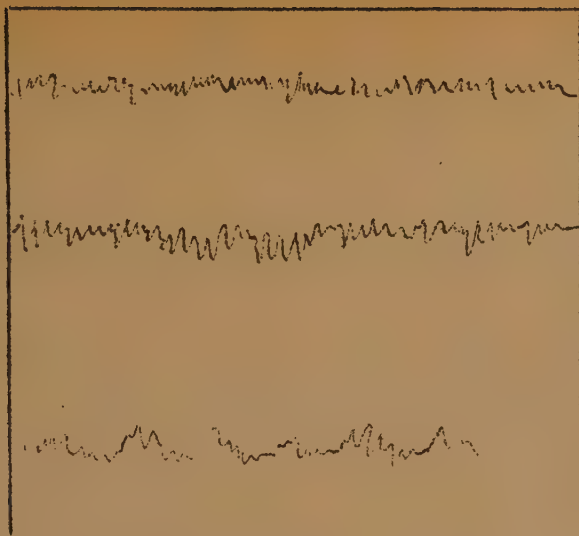


myoclonies voile

myoclonies larynx

15 secondes

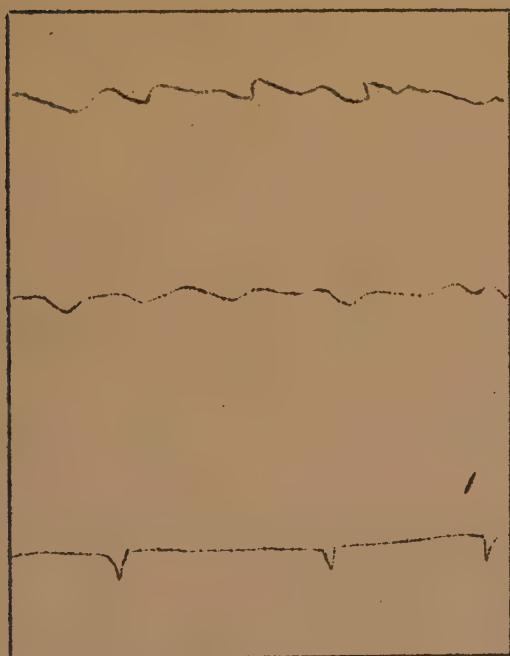
tracé abdominal  
(myoclonies du Diaphragme)Inscription laryngée : Respiration  
périodique avec persistance de  
myoclonies pendant la phase d'apnéeRespiration myoclonique avec  
secousses spasmodiques, analogues  
à celles des Pseudobulbaires.L. Van Bogaert (1925)



tracé myoclonie larynx

" " voile

" " mylo-hyoïdienne

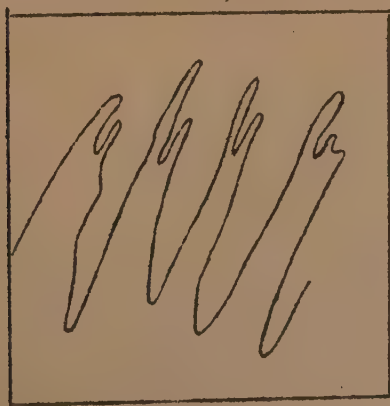


larynx

voile

Tracé 6 fois plus rapide  
que le précédent dénote  
le synchronisme des  
myoclonies.

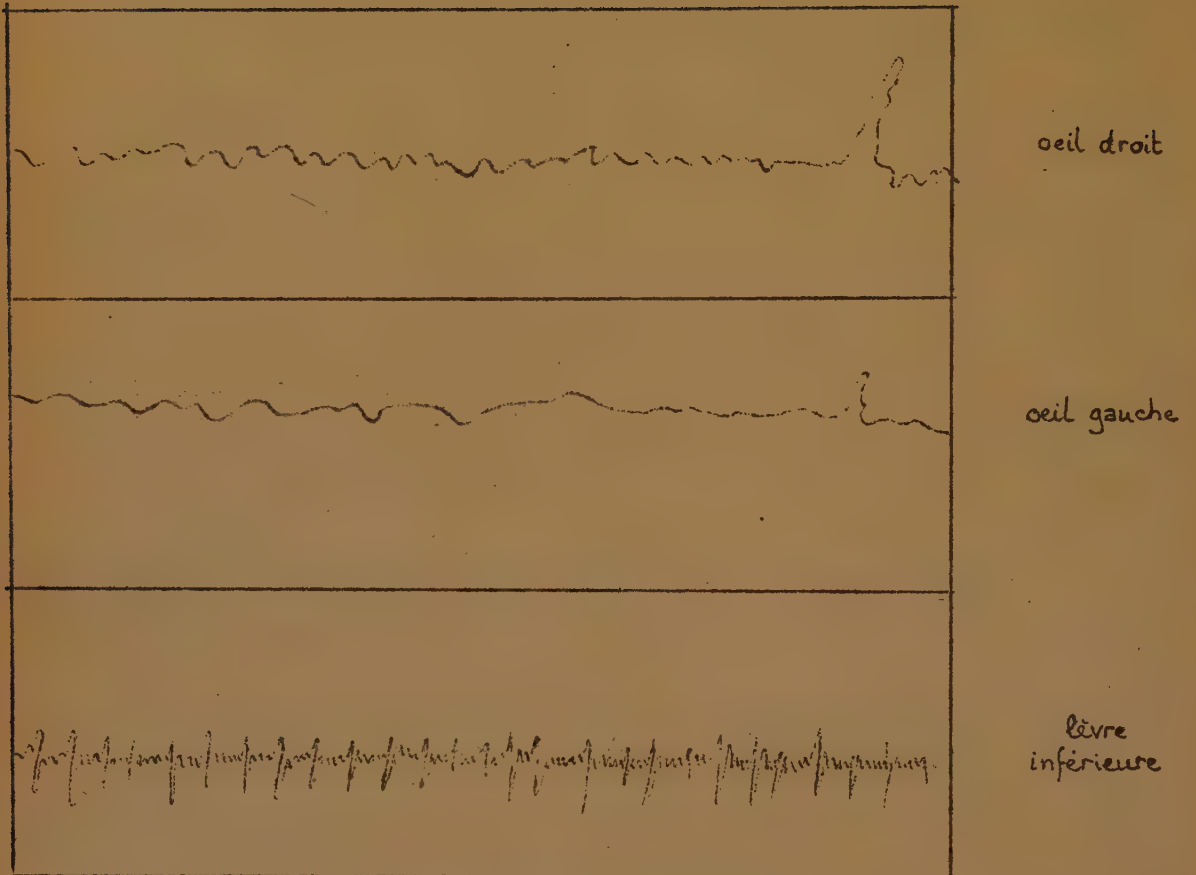
Guillain - Mollaret  
(1931)



enregistrement : myoclonies diaphrag-  
matiques

Double secousse lorsque la myoclonie  
atteint une certaine amplitude

Alajouanine - Thurel - Wolfrom  
(1944)

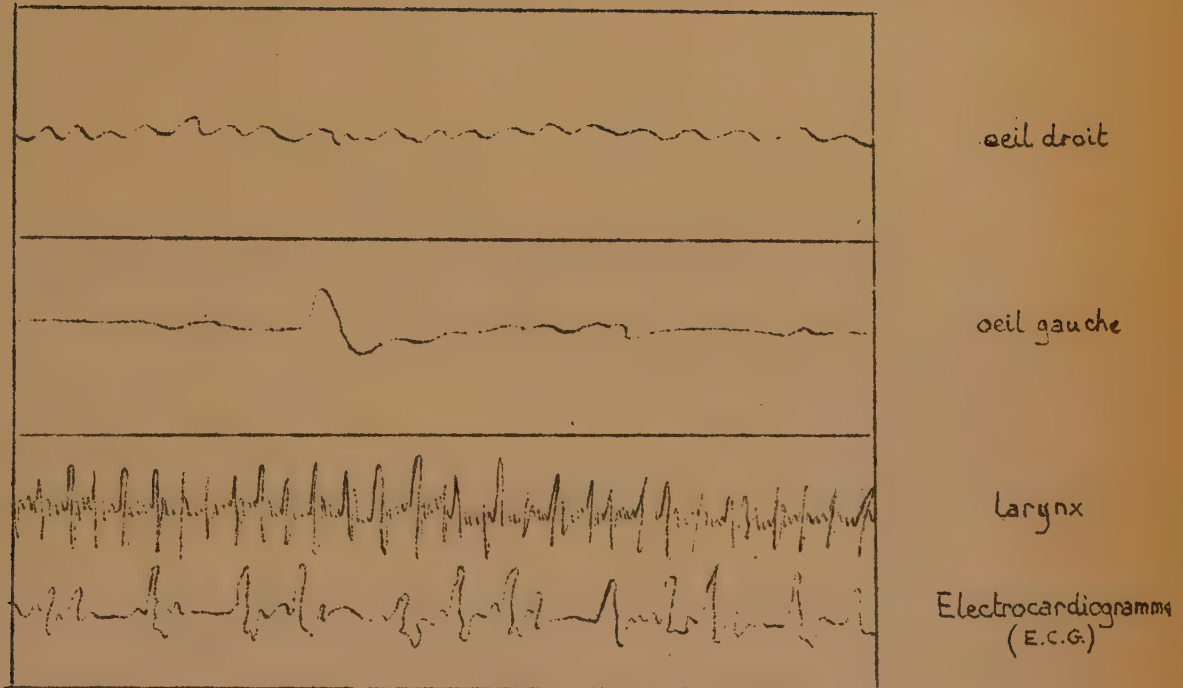


Tracés électriques simultanés : yeux - lèvre inférieure

Synchronisme de ces mouvements

( Bender, Nathauson, Gorman )

1952



Enregistrement électrique simultané : yeux - larynx et cœur

(Bender - Nathauson - Gorman)

1952



- O B S E R V A T I O N S -

Observations N° 1 - (Personnelle)

(Service O.R.L. du Dr MADURO) - (La Pitié)

Il s'agit d'un homme de 65 ans, adressé à la consultation O.R.L. de l'Hôpital de la Pitié le 26 novembre 1953 par le Docteur Rogé de la Salpêtrière, "pour légers troubles de la déglutition et épisodes vertigineux."

Ces troubles sont apparus il y a environ 6 mois d'une façon brutale et consistent en une striction douloureuse avec fausse route au 3ème temps de la déglutition suivie de toux et d'une douleur occipitale irradiant au vertex.

Des vertiges et une certaine instabilité obligent le malade à se servir d'une canne.

A l'examen de l'oro-pharynx on note :

- une motilité du voile diminuée,
- une anesthésie de voile et de la paroi postérieure du pharynx,
- une abolition du réflexe nauséeux,
- Il n'y avait pas de signes de rideau, mais l'attention est attirée par de fins battements du pilier postérieur gauche, réguliers, rythmés, dont la fréquence était de 110 à la minute.

Il s'agit plus exactement d'une propagation vibratoire de myoclonies du larynx, en effet l'examen laryngoscopique au miroir révèle :

- des myoclonies intéressant la corde vocale gauche sous forme de secousses rythmique, égales entre elles dans le temps et dans l'espace,
- inépuisables,
- dont la fréquence est de 110 à la minute,
- sans modification de la voix,
- ne gênant pas le malade,
- sans rapport avec les battements artériels, le pouls est normal, régulier, à 70,
- la motilité du larynx est normale.

Ces myoclonies persistent, identiques, malgré une anesthésie laryngée à la Pantocaïne à 1 %.

Elles semblent très peu influencées par la phonation.

L'image laryngée est par ailleurs absolument normale.

Examen vestibulaire :

- Prothèse oculaire gauche, (blessure de guerre)
- nystagmus spontané, rotatoire, battant à gauche.
- Pas de déviation des index,
- l'épreuve de Romberg sensibilisée décèle une tendance à la chute

gauche,

- les épreuves caloriques (eau froide) révèlent des réponses sensiblement normales, de même que l'épreuve rotatoire,
- Acoumétrie et audiométrie normales.

L'examen radioscopique du transit oesophagien ne révèle aucune anomalie.

Le malade est hospitalisé dans un service de Neurologie le 7-XII-1953.

L'examen neurologique ne semble déceler aucun signe pathologique.

Laboratoire :

urée 0,20 gr.

Glycémie 1,02 gr.

Les épreuves sérologiques sont négatives, les urines ne renferment ni sucre, ni albumine. Formule et numération sanguines normales.

- Radiographie du crâne et des sinus normales,
- Fond d'oeil normal,
- La tension artérielle qui était à 21 est ramené à 16.

Antécédents : le malade déclare avoir toujours été en excellente santé, très sportif.

Femme et enfant en bonne santé.

Le malade nous signale que sa mère et une tante maternelle présentaient des troubles analogues.

Une artériographie vertébrale est pratiquée (Dr ROGE)

- elle est mal supportée : perte de connaissance prolongée (2 Heures)
- ne révèle aucune image suspecte,
- elle est suivie néanmoins d'une amélioration subjective des troubles fonctionnels !

La radiologie ne montre aucune anomalie pulmonaire, la silhouette cardio-aortique est sensiblement normale.

Nous revoyons le malade le 19-12-1953.

Aucun changement,

les myoclonies persistent de même que les vertig., les troubles de la déglutition,

le malade se plaint de céphalées.

Il est présenté le jour même à la Consultation du Professeur GARCIN : un examen neurologique décèle un très discret syndrome cérébelleux gauche,

Réflexes normaux,

Sensibilité normale,

Au total : existence de petits vertiges non rotatoires dont l'apparition a été progressive,

apparition brutale des troubles de la déglutition,

existence d'un syndrome cérébelleux gauche n'apparaissant qu'après un long examen neurologique

L'on discute :

- l'origine vasculaire étant donné l'âge du malade et son hypertension!

- la possibilité d'une néoformation de la Fosse postérieure à développement lent !

L'on demande à revoir le malade dans deux mois : le 15 2-1953

Aucune amélioration,

les troubles tendent à s'aggraver,

les myoclonies persistent au niveau de la corde vocale gauche ; aucune extension du processus myoclonique n'est à signaler.

Le malade est présenté à la Société d'O.R.L. le même jour.

Après un long séjour à la campagne, le malade rentre à Paris et meurt subitement le 24 Juin dernier, au matin, après un ictus.

Il nous a été impossible de pratiquer un examen anatomique.

Nous rapportons cette observation à cause du siège, strictement local localisé des myoclonies, à une seule corde vocale :

les autres territoires habituellement touchés par le syndrome myoclonique étant absolument indemnes.

Le fait est, nous semble-t-il exceptionnel.

Observation N° 2 -

SPENCE : The Lancet 1886 p. 702

- Fillette de 12 ans atteinte d'une tumeur cérébelleuse, la démarche est chancelante, tendance à la chute en arrière et latéralement - vertiges - céphalée occipitale intense - constipation et vomissements-pouls accéléré, 100 - ...

Nystagmus oculaire vertical et horizontal battant à la vitesse de 180 à la minute : fréquence accrue pendant l'accommodation lors de la vision des objets rapprochés ou éloignés.

" en examinant la gorge j'ai remarqué que le constricteur supérieur du pharynx était animé d'un mouvement rythmique constant ... mouvement ayant lieu à la même allure que les mouvements des yeux 180 à la minute.

Le mouvement n'affecte pas les piliers où existe seulement un très faible tremblement transmis par le constricteur adjacent. En appuyant un léger stylet contre le voile, ce stylet pivotant sur un support fixé à la mâchoire supérieure, j'ai été à même d'inscrire un tracé de mouvement.....

Les muscles du larynx sont animés sembleblement.

Les cartilages aryténoïdes s'écartent et se rapprochent rapidement l'un de l'autre, synchroniquement avec le mouvement du pharynx.....

J'ai eu cette malade en observation pendant deux mois et le mouvement a toujours existé.

Actuellement il y a un léger changement dans l'état du larynx : la corde vocale gauche se contracte plus que la droite, les myoclonies ne cessent pas aussi vite lorsque le malade suspend sa respiration."

C'est là l'observation princeps de syndrome myoclonique rapportée par différents auteurs.

Observations 3 et 4 -

H. OPPENHEIM : Neurologisches

Centralblatt - 1er mars 1889 N° 5 page 132

1er cas : malade présentant les signes suivants :

- spasmes dans le territoire du Facial inférieur, au niveau du voile et des cordes vocales.

Les spasmes des commissures buccales et des peauciers étaient rares, isochrones, à des intervalles irréguliers ; par contre ceux du voile

du palais et des cordes vocales étaient continus, rythmés et synchrones, se reproduisant à la vitesse d'environ 40 contractions à la minute. Luette soulevée puis abaissée lors des contractions, cordes vocales alternativement rapprochées puis écartées.

Autres signes : Céphalée occipitale,  
Vertiges,  
voix nasonnée, chevrotante,  
vomissements.....

Etat développé au cours d'une épidémie de méningite cérébro-spinale il y a deux ans.

2ème cas : On soupçonne une tumeur du cervelet.

les signes suivants sont pourtant singuliers :  
outre un tremblement de la tête et des extrémités supérieures....  
existaient des spasmes rythmiques et permanents du voile de même que de la musculature intrinsèque du larynx. Le larynx était constamment tiré en haut puis en bas ; on pouvait sentir au cou, les contractions rythmiques du Crico-thyroïdien et à l'examen laryngoscopique voir les spasmes continus de la musculature interne du larynx, ainsi que les mouvements des cartilages arythénoïdes et des cordes vocales.

Ces manifestations, auxquelles étaient liés des troubles de la déglutition et de la parole, furent observées avec intensité variable pendant une période d'environ 2 mois.

A l'autopsie : tumeur du Cervelet, de la grosseur d'un oeuf de poule, comprimant bulbe et protubérance.

Observation n° 5 -

PEYSER : Berliner Klinische Wochenschrift.

1895 - n° 43 page 937.

(Résumé Thèse GALLET)

"Il s'agit d'un jeune homme de 25 ans, relieur, porteur d'une otite chronique bilatérale avec cholesteatome.

Ch'è prononcée des parois postérieure et postéro-supérieure du conduit et toit de la caisse.

Lamelles de cholesteatome.

Chez ce malade : voile asymétrique.

La partie postérieure droite du voile est plus affaissée que la

gauche et présente des spasmes à intervalles réguliers : 76 à la minute. Luette conserve sa position médiane.

Par moment les muscles du plancher buccal présentant des mouvements fibrillaires, oscillatoires."

Nous n'avons jamais trouvé un facteur otitique dans la genèse du syndrome myoclonique. Seul PEYSER en fait état ici. Il est vrai qu'un cholesteatome primitif du Tronc cérébral peut être la cause de myoclonies ; le fait a d'ailleurs été signalé.

Observation n° 6 -

Ch. FOIX ; P. HILLEMAND

Revue neurologique Novembre 1924 P. 501

M... D... 63 ans est atteint d'un syndrome pseudo-bulbaire avec une grosse dysarthrie.

- Phénomène de spasmes rythmiques velopharyngolaryngés.

Histoire de la maladie : 1914 : 1er ictus sans perte de connaissance puis les jours suivants : parésie légère du côté gauche, accompagné de gros phénomènes dysarthriques.

Tous ces phénomènes régressent rapidement.

1921-1923 : 2 ictus avec chaque fois hémiparésie gauche et gros troubles de la parole.

Jamais de phénomènes parétiques à droite.

Antécédents : rien de particulier.

Examen : troubles moteurs : tous les mouvements spontanés sont possibles ; force musculaire normale à droite et à gauche.

Reflexes tendineux exagérés des 2 côtés.

Reflexe plantaire en flexion.

Reflexes cremastérien et cutané abdominal conservés.

..... Dans l'ensemble la Face présente un certain degré de rigidité qui contraste avec la motilité des yeux. Les peauciers se contractent bien à droite et à gauche. Pleurer et rire spasmodiques observés à plusieurs reprises au cours de l'examen.

- marche : festonnante, hésitante ; le malade talonne.

- sensibilité conservée à tous les modes.

- troubles de la parole : parole presque inintelligible, saccadée, explosive, monotone. Consonnes mal prononcées alors que les mots simples sont assez bien répétés. Les troubles augmentent lorsqu'il s'agit d'une

longue phrase.

Écriture assez bonne.

Les opérations simples de clacul sont exécutées.

Troubles de l'équilibre : équilibre perdu surtout à l'occlusion des yeux.

Yeux :

- pas de nystagmus,
- oedème palpébral,
- strabisme convergent oeil gauche,
- pas de paralysies des muscles extrinsèques,
- pupilles en myosis,
- Réflexes photo moteurs abolis à gauche, très faible à droite -

Réaction de convergence diminuée. Fond d'oeil pâle - Acuité visuelle O.D.G. 2/10. Examen oreilles : R. à S.

Examen cochléo-vestibulaire normal.

Étude des spasmes rythmiques vélopharyngolaryngés :

Contraction spasmodique du voile, du larynx, du p. rynx à prédominance gauche.

- Voile du palais : mouvement perpétuel du voile membraneux battant au rythme de 150 à la minute. Il se soulève rapidement en bloc sans que l'on puisse distinguer une contracture musculaire partielle.

- Pharynx : Il est animé d'un mouvement synchrone de rideau qui se décompose en deux phases, l'une rapide vers la gauche, l'autre plus lente vers la droite.

- Larynx : Quand le malade fait "ê" les cordes vocales se rapprochent bien mais dès qu'il respire on voit la corde vocale gauche présenter de petites oscillations, des mouvements d'adduction qui disparaissent rapidement.

Enfin la Rhinoscopie postérieure permet de constater que le bord inférieur de l'orifice tubaire a les mêmes contractions à gauche, alors qu'il demeure immobile à droite.

Observation n° 7 -

GALLET Thèse 1927 Page 20.

Femme de 63 ans dont les antécédents révèlent un ictus, il y a 20 ans (Hémiplégie droite)

Amélioration rapide de cet état : en trois mois marche et parole possibles; la malade reprend une vie assez active. Depuis un an elle se plaint de faiblesse dans les jambes, et de chutes fréquentes sans vertige ni perte de connaissance, elle peut aussitôt se relever.

La parole devient de plus en plus difficile.

Brusque diminution de l'acuité auditive surtout à gauche.

Rien de bien particulier dans les antécédents personnels (scarlatine)

L'examen met en évidence :

- 1) le reliquat d'une hémiplégie,

- 2) les myoclonies.

- Face : petites myoclonies de la lèvre lèvre supérieure, bilatérales mais plus accusées du côté de la commissure droite. Au repos pas d'asymétrie de la face évidente.

- Bouche : myoclonies voile du palais : celui-ci présente des mouvements d'élévation saccadés avec retour au repos après chaque contraction...

voile se soulève bilatéralement en masse de même que la luette.

Les piliers antérieurs suivent l'ascension du voile et se soulèvent rythmiquement, mais n'ont pas tendance à se rapprocher de la ligne médiane. Ces myoclonies battent au rythme de 110 à la minute. La langue n'est pas déviée, elle est animée de trémulations fines sur toute son étendue mais il ne semble pas qu'on puisse parler de myoclonies.

La bouche entr'ouverte, les myoclonies de la lèvre supérieure sont beaucoup plus nettes, synchrones à celles du voile.

- Pas de mouvements du maxillaire inférieur ;

- Reflexe masseterin normal.

Ce nystagmus du voile et ces myoclonies de la lèvre supérieure avaient été constatés lors d'examen antérieur (2 mois avant), ils persistent par conséquent depuis cette époque. Le réflexe pharyngien qui existait lors de l'examen précédent n'a pu être mis en évidence.

La muqueuse bucco-pharyngée conserve sa sensibilité au tact.

Gustation normale

La déglutition s'effectue normalement.

Parole dysarthrique.

Réflexes lumineux normaux ; tous les mouvements des globes oculaires sont conservés - Pas de nystagmus - Pas d'hémianopsie.

D'une façon générale : intelligence intacte ; pas de troubles du caractère, se plaint seulement de la diminution brusques de ses facultés auditives.

Thorax : On ne peut cliniquement affirmer, ni infirmer l'existence de clonies diaphragmatiques. Gros coeur. T.A. 30 - 13 au Pachon - Pouls à 68.

Observation N° 8 -

E. KREBS - P. PUECH - J. LEMOINE

Revue neurologique 1932 - t 1 - Page 955

Un cas de myoclonies oculo-vélopalatolaryngée.

Jeune femme de 25 ans - syphilitique présente :

- myoclonies oculaires bilatérales, constantes à l'état de veille et plus marquées à gauche.
- myoclonies laryngées constantes à gauche, inconstantes à droite.
- myoclonies du côté gauche du voile, très inconstantes.

Des signes associés qui comportent :

- une névrite retrobulbaire à droite,
- une paralysie parcellaire de la III paire à gauche,
- une paralysie faciale périphérique doublée d'un état spasmodique permanent du côté gauche,
- des signes pyramidaux assez marqués à droite,
- des signes cérébelleux légers, bilatéraux, également accentués à droite.

Myoclonies oculaires : les deux globes sont animés de façon synchrone de mouvements rotatoires alternant sans arrêt en sens horaire et anti-horaires. Ce n'est pas une secousse brève suivie de secousse lente. Il s'agit de 2 oscillations égales en sens inverse autour de l'axe antéro-postérieur des deux globes : oscillations relativement lentes, durant chacune 1/2 seconde environ. La double oscillation se répète en effet 60 fois à la minute parfois un peu plus, souvent un peu moins. Dans l'ensemble le rythme en demeure constant il n'en est pas toujours de même de l'amplitude. Il arrive assez souvent qu'à des oscillations bien marquées succèdent quelques oscillations faibles sans période bien déterminée d'ailleurs et sans qu'on puisse assigner de cause à ces différences. Ni le clignement des paupières, ni les mouvements des globes, ni la fixation du regard ne sont capables de les modifier. Elles existent dans toutes les directions du globe droit, dans toutes celles possibles au globe gauche. Elles persistent dans toutes les positions de la tête. L'excitation par l'épreuve de Barany et le nystagmus qu'elle déclenche ne nous ont paru en altérer

ni le rythme ni même l'amplitude de l'épreuve voltaïque ne les change en rien.

Elles sont plus fortes à l'oeil gauche, celui qui est le siège de paralysies dont nous reparlerons ; à droite en effet la double oscillation est moins franche et ressemble davantage à un mouvement de va et vient dans le sens vertical. Elles persistent lorsque les paupières sont closes et les soulèvent régulièrement. Ce soulèvement des paupières rythmé constamment à l'état de veille nous a permis de connaître le sort, pendant le sommeil des oscillations "celles-ci sont suspendues pendant que le malade dort" ; les paupières sont alors en effet parfaitement immobiles. Si l'on essaie de les écarter on constate de même l'immobilité des globes. Mais le réveil que provoque cette manoeuvre amène presque aussitôt la réapparition des oscillations rythmées à gauche, tandis qu'à droite le globe avant de reprendre son mouvement de va et vient plus vertical que rotatoire, suit d'abord pendant un instant un mouvement de va et vient transversal, également rythmé, dont les deux excursions sont égales.

Si le sommeil dont le malade sort est plus profond tel que peut l'être celui que procurent deux grammes de chloral et 0,10 fr de gardenal par exemple, les yeux ouverts passivement demeurent assez longtemps sans mouvements, puis comme le malade se réveille, les oscillations reprennent à un rythme extrêmement lent, presque imperceptiblement.

#### Myoclonies Laryngées :

- A l'examen au miroir on constate un mouvement rythmé d'adduction et d'abduction des cordes vocales au même rythme que les oscillations des globes oculaires. L'adduction coïncide avec le sens horaire des myoclonies oculaires. A chaque fois la fermeture de la glotte n'est jamais complète : les contractions sont limitées aux cordes. Elles ne se transmettent pas au cartilage thyroïde de sorte qu'elles ne sont pas perceptibles par la palpation externe du larynx : il est par conséquent impossible de savoir si elles persistent pendant le sommeil. L'examen des cordes vocales répété à plusieurs reprises nous a prouvé que ces myoclonies étaient constantes à gauche, inconstantes à droite. Elles ne disparaissent pas complètement dans les mouvements d'expiration des sons. C'est probablement la raison pour laquelle la voix est un peu enrrouée, nasonnée.

Myoclonies vélopalatines :

- Au voile nous n'avons observé que rarement et seulement du côté gauche des contractions rythmées au même rythme que les précédentes. Elles étaient d'ailleurs peu accentuées et limitées à la partie molle du voile. Aucune paralysie des muscles du voile. Nous n'avons jamais observé des contractions rythmées ni dans les muscles du plancher de la bouche,,ni dans aucun muscle du cou, ni à l'écran radioscopique au diaphragme...

Observation n° 9 -

GUILLAIN-THUREL

Revue neurologique 1932 p.677 t. II

Myoclonies vélopharyngolaryngo-oculo-diaphragmatiques associées à des myoclonies synchrones squelettiques.

Mr.L.... 48 ans, entre à la Salpêtrière en septembre 1932 pour des phénomènes de paralysie pseudo bulbaire : celui-ci s'est manifesté à la suite d'un ictus apoplectique avec hémiplégie gauche.

Examen neurologique : syndrome pseudo bulbaire au complet.

Voix : dysarthrique, spasmodique, explosive, monocorde, déglutition défectueuse ; rire et pleurer faciles, reflexe buccal vif, reflexe masseterin exagéré.

Examen ophtalmologique : paralysie du droit supérieur (côté droit) (explique la diplopie dont se plaint le malade) on reviendra sur les myoclonies.

Psychisme : légère hyperemotivité;

mictions plus fréquentes que de coutume.

... Mais l'intérêt de ce malade réside surtout en l'existence de mouvements involontaires portant à la fois sur les muscles squelettiques du côté gauche et sur les muscles non squelettiques.

Globes oculaires : sont le siège de façon permanente même en position normale de clonies rotatoires dont les 2 phases sont lentes et égales. Le rythme de ces clonies est aux environs de 130 à la minute. L'amplitude des oscillations oculaires augmente lors des mouvements latéraux et verticaux. Dans les mouvements de latéralité vers la droite apparaissent quelques secousses nystagmiques de rythme différent, de grande amplitude et irrégulières. l'excitation labyrinthique par injection de 25 cm<sup>3</sup> d'eau froide dans l'oreille gauche détermine un

nystagmus horizontal momentané qui masque durant toute sa durée les clonies oculaires rotatoires. A droite l'on constate une inexcitabilité labyrinthique avec surdité en relation avec une ancienne fracture du crâne.

Paupières : immobiles lorsque les yeux sont ouverts.

fermeture des yeux : myoclonies paupières supérieures et inférieure des 2 côtés, rythmées à 130 synchrones à celles des globes oculaires. L'occlusion forte des paupières masque en partie les myoclônies , l'occlusion isolée d'un oeil détermine du côté correspondant des clonies au niveau des paupières supérieures et inférieures ; du côté de l'oeil resté ouvert on ne constate que de très légères myoclonies seulement au niveau paupière inférieure. Pendant le sommeil les paupières sont complètement immobiles. Il semble également que les globes oculaires soient immobiles derrière les paupières fermées.

Les autres muscles de la face ne participent pas au syndrome myoclonique. Toutefois l'occlusion forcée des paupières, s'accompagnant de contractions synergiques des releveurs de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, on voit apparaître au niveau de ces muscles, des myoclonies synchrones à celles des paupières 1 elles sont bilatérales mais plus nettes à gauche qu'à droite. Elles apparaissent dans d'autre circonstances pourvu que les muscles soient le siège de contractions et que celle-ci soient volontaires ou synergiques.

- Pas de myoclonies au niveau de la machoire inférieure, langue, et plancher de la bouche.

- Le voile du palais (piliers et luette) est soulevé suivant le même rythme de 130 ; le soulèvement est bilatéral mais plus ample à gauche qu'à droite. Il n'y a aucun bruit.

- Le constricteur supérieur du pharynx du côté gauche est animé de myoclonies synchrones à celles du voile.

- Les muscles de l'ostium tubaire, larynx, hyoïdiens sont indemnes de même que les muscles intercostaux.

- Diaphragme : les myoclonies s'extériorisent par de légères ondulations rythmées à la base du thorax et par une inspiration saccadée.

- Tête : immobile lorsqu'elle repose sur l'oreiller ; soulevée au dessus du plan du lit elle est animée d'oscillations antéro-postérieures avec une légère inclinaison latérale gauche. Rythme 130.

- Membre supérieur gauche : immobile s'il repose sur le plan du lit.

Le fait de soulever le bras volontairement fait apparaître des oscilla-

tions de tout le membre.

- Membre inférieur gauche : n'est immobile que dans le repos absolu de tout le corps.

Toutes ces oscillations musculaires offrent le même rythme ; et rappellent par leur caractère le tremblement.

Les myoclonies ne furent aucunement modifiées par une injection de un milligramme de scopolamine.

Les lésions à l'origine de ces troubles (les uns survenus brusquement, les autres apparus progressivement) sont vraisemblablement d'origine vasculaire : lésions en foyer et lésions diffuses de cérébro-sclérose. Notre malade est un hypertendu et diabétique (glycosurie 30 gr/24h.)

L.C.R. : aucune modification pathologique.

B.W. : négatif dans le sang.

Observation n° 10 -

J. LHERMITTE et J. SIGWALD

Revue neurologique Février 1941 - t.73  
P.81.86

Myoclonies rythmées du voile, pharynx, larynx, membre supérieur gauche au cours d'un syndrome latéral du bulbe

Résumé : Il existe chez cette malade de 76 ans :

- des signes pyramidaux peu intenses prédominant à gauche, mais révélés aussi à droite par un Babinski,
- des signes cérébelleux statiques kinétiques et toniques à gauche,
- une atteinte discrète du V, du X, XI et du XII à gauche,
- une syndrome de Claude Bernard Horner fruste à gauche.
- quelques manifestations d'hypertonie de soutien à gauche,
- des myoclonies vélo-pharyngo-laryngées et du membre supérieur,

L'hémivoile gauche et la luette sont animés de secousses rapides rythmées de même amplitude qui les abaissent et les élèvent alternativement ; les piliers gauches sont animés par les mêmes battements. La paroi postérieure du pharynx présente à gauche des contractions synchrones qui y produisent un mouvement de rideau. A droite il n'y a pas de battements mais simple propagation des myoclonies gauches. L'examen du larynx (Dr Chabert) montre que la corde vocale gauche est animée d'oscillations rythmées ; à droite il existe quelques battements mais l'amplitude en est moindre.

La langue présente quelques trémulations mais il n'y a pas de battement.

rythmés. Toutes les contractions rapides synchrones de peu d'amplitude qui ne sont pas perçus par le malade battent à un rythme rapide. On peut en compter 180 à la minute. La contraction du voile les inhibe momentanément. On ne constate pas de myoclonies dans les muscles de la face, en particulier au niveau des paupières après occlusion des yeux. On n'en trouve pas non plus dans les muscles du cou, sterno-cleido-mastoïdien et trapèze. On ne voit pas à la région épigastrique d'oscillations rythmées pouvant provenir de myoclonies ou diaphragme.

Par contre on en met en évidence au membre supérieur gauche. (série d'oscillations rythmées au niveau des doigts). De même rythme que les myoclonies vélopalatines, 180 à la minute.

Observation n° 11 -

MOLLARRET - DELAY - BETTANCOURT : Bull. et mémoires  
de la Soc. Med. des Hop<sup>x</sup> de Paris - N) 24.  
12 juillet 1937 p. 1034. 1038.

"Il s'agit d'un nouveau cas de syndrome myoclonique rythmé intéressant le voile, les cordes vocales et peut être le constricteur supérieur du pharynx et les globes oculaires ; ils s'individualise par le caractère solitaire du trouble moteur, le malade ne présentant aucune anomalie motrice, réflexe, sensitive ou cérébelleuse, contrairement à la quasi totalité des faits déjà publiés. Tout au plus peut-on noter une incertitude inconstante de la marche, plus subjective qu'objective. Aucun facteur étiologique ne peut être mis en évidence, en particulier le L.C.R. est strictement normal. La pureté presque absolue de ce syndrome myoclonique rythmique vélopharyngé en démontre l'autonomie réelle. "

(analyse : Revue neurologique 1937, p.641.)

Observation n° 12 -

Revue stomatologique, Avril 1953 t. 54, n° 4  
p. 238. 242. AUBRY. PIALOUX. NESPOULOS.

Mr B..... 75 ans se présente le 6 mai 1952 à la consultation stomatologique de St Antoine pour accident pyorrhéique banal.

Lésions muqueuses (voile, luette, piliers...).....

dont l'examen était gêné par des mouvements incessants.....

Il s'agissait d'un brusque mouvement d'élévation du voile d'une amplitude modérée, environ 1/2 centimètre, suivi d'un mouvement lent de descente. Cadence invariable de 110 à la minute. Rien ne modifiait cette clonie,

sinon les mouvements volontaires ou réflexes du voile, encore était-il quelquefois possible de constater pendant les déplacements d'assez grande amplitude du voile, de petits ressauts témoignant de la persistance de l'incitation clonique.

Ce phénomène était totalement ignoré du malade qui n'accusait aucun signe fonctionnel. A différents examens étalés le long d'un semestre nous n'avons constaté aucune modification de l'état du su et. La continuité, la constance des secousses, leur cadence inchangée nous ont permis d'identifier le syndrome décrit par SPENCER en 1886 sous le nom de nystagmus du voile. Mais ce nystagmus est remarquable par 3 de ces caractères :

1/ - Il est localisé au voile uniquement : aucun des muscles du pharynx, larynx, plancher buccal, face, diaphragme n'est intéressé par le processus clonique.

2/ - Il est fait de la succession de mouvements inégaux dans le temps; l'ascension du voile étant nettement plus brusque et plus rapide que son retour à sa position initiale. Par ce caractère, cette myorhythmie se rapproche des classiques nystagmus oculaires. Il diffère aussi de la plupart des nystagmus du voile qui selon Guillaumin et Mollaret, sont faits d'une ondulation dont montée et descente sont de durée sensiblement égales.

3/ - Il est isolé : l'examen clinique et neurologique complet pratiqué par le Professeur agrégé Castaigne a été complètement négatif.

Epreuves sérologiques négatives.

On retient seulement la présence de lésions muqueuses localisées au voile pour lesquelles on peut invoquer une origine neurotrophique.

#### Observation n° 13 -

D.L. CHADWICK

R. MACBETH

The Journal of Laryngologie  
(Oxford) and Otology Juin 1953

Il s'agit d'un enfant de 6 ans que le père amène consulter pour "sensation bizarre au niveau de la gorge" et pour "mouvements rythmiques de la luette" qu'il a lui-même constatés.

Quelques jours avant l'enfant était enrhumé et avait une rhinopharyngite. Il a été au contact d'un petit malade atteint de Parotidite ourlienne.

Antécédents : oreillons, rougeole, varicelle,

- enfant très intelligent pour son âge, gaucher.

Il présente effectivement à l'examen :

des myoclonies du voile du palais, des tracés révélant que l'extension vélaire atteignait 1 millimètre.

Rythme 140 à la minute,

Parfois le rythme des myoclonies était synchrone au pouls,

Quelquefois après un effort le rythme dépassait 155 à la minute.

Temporairement aboli par la dépression de la base de la langue, il réapparaît à l'arrêt de l'excitation.

L'anesthésie du voile à la cocaïne n'arrête pas le processus.

Un bruit audible incommode l'enfant, cessant pendant le sommeil, accentué la bouche entr'ouverte.

Les cordes vocales sont normales.

Adenopathie cervicale bilatérale,

Examen neurologique négatif,

Radio des sinus : sinus maxillaires flou -

légèrement opaque à la diaphanoscopie.

Radio des poumons : normale,

Cuti réaction négative,

Epreuves sérologiques de la syphilis sont négatives,

Tous les examens hématologiques ne révèlent rien,

Ponction lombaire : liquide céphalo rachidien normal.

Electroencephalographie : ondes lentes au niveau lobe temporo-pariétal droit, accentuées en hyperpnée mais anomalie négligeable vu l'âge du petit malade.

Prélèvement au niveau du cavum : staphylocoque doré, sensible à la

Pénicilline,

au niveau des amygdales : cocci gram positifs

Un traitement à base d'Auréomycine (150 milligrammes toutes les 6 heures pendant 6 jours) guérit l'infection rhinopharyngée et sinusienne mais sans aucun effet sur les myoclonies qui persistent inchangées.

Observation n° 14 -

BEIDER - NATHANSON - GORDON.

"Archives of neurology and Psychia"

Janvier 1952, vol.67, N°1, p.44, 58.

Il s'agit d'un jeune homme R... W.... de 22 ans admis à l'hôpital pour crises céphalalgiques soudaines le 2 oct. 1949, avec nausées, vomissements.

Une semaine après il se plaint de diplopie et le lendemain matin : hémiparésie faciale droite.

Histoire : En Novembre 1948 : il avait déjà présenté une paralysie faciale droite de type périphérique associée à une paralysie de latéralité du regard à droite ; incoordination motrice des membres supérieurs et inférieurs droits - Hypoacousie à droite.

Les épreuves caloriques à l'eau froide révèlent une inexcitabilité labyrinthique à droite. Pendant que le patient resta en observation chez nous, les troubles s'accrochèrent.

Pendant trois semaines néanmoins il y eut une amélioration.

Le L.C.R. : 8 lympho,

88 mmg. albumine.

On évoqua le diagnostic d'encéphalite aiguë, puis celui de sclérose multiple.

Puis brusquement pendant 6 mois le malade reste relativement asymptomatique excepté quelques épisodes transitoires de diplopie, et la persistance d'une très discrète incoordination motrice à droite.

Puis à la mi-septembre 1949 : paralysie complète des deux jambes avec incontinence des matières et urines.

Telle est l'histoire de ce malade qui se présente chez nous au Bellevue Hospital.

Antécédents : de l'âge de 9 ans à 12 ans le membre inférieur gauche est plâtré à cause d'une tumeur blanche du genou, probable (?)

Depuis l'âge de 14 ans : toux quinteuse.

En 1945 voulant s'enrôler dans l'armée, il est refusé "Poumons suspects" mais les examens des crachats et radiographiques ne mettent pas en évidence la tuberculose.

Examen à l'entrée :

Zone indurée de 3 X 5 centimètres, au niveau de la région thoracique, para vertébrale droite.

- l'examen neurologique montre : une paraplégie flasque des membres inférieurs ; absence très nette de la sensibilité, à tous les modes, bien délimitée au dessous de D<sub>7</sub>.

- nystagmus vertical dans toutes les directions du regard. Il se plaint de voir les objets osciller de haut en bas dans le regard fixe,

- incoordination motrice bras droit,

- myoclonies rythmiques au niveau du voile à droite, unilatérales, battant à 130 à la minute, synchrones à des rythmes du pilier postérieur droit.

Larynx et diaphragme normaux.

Ces myoclonies vont persister sans changement jusqu'à la mort.

Les barbituriques en injection intraveineuse n'altèrent en rien le rythme et l'amplitude des myoclonies du voile, mais par contre abolissent le nystagmus dans le regard direct, et l'exagèrent dans le regard latéral ou vertical.

- les épreuves caloriques ne changent pas le nystagmus, ne provoquent pas de vertiges ni de nausées, aucun effet sur les myoclonies.

- Ponction lombaire 1 L.C.R. xanthochromique.

200 hématies par mm<sup>3</sup>

864 mgms d'albumine / 100 cc.

- radiologie colonne vertébrale normale;

- la masse sous cutanée à gauche dans la région thoracique augmente et s'indure : une biopsie révèle un "réticulo-sarcome".

On intervient : laminectomie : on décèle une tumeur identique localisée dans la région extra et intra dursales, depuis la 5ème à la 8ème vertèbre dorsale.

Mort le 16 janvier 1950 : quelques heures avant sa mort alors que le sujet était semi comateux on remarque que les myoclonies existaient avec la même fréquence et la même amplitude.

- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE -

Le problème anatomique posé par le syndrome myoclonique n'a été véritablement abordé que par les travaux de l'école de Foix vers 1925. Auparavant peu d'examens anatomo-pathologiques avaient été pratiqués, leur intérêt d'ailleurs semblait nul car on n'y trouvait aucune systématisation, aucune étude de coupes sériées.

En effet les premières constatations anatomiques semblent se limiter à de vagues lésions cérébelleuses, ce n'est que plus tard que les lésions protubérantielles accaparent l'attention. Klein dès 1907 à la suite d'une autopsie, constate "un petit corps calcifié" de 12 millimètres de diamètre siégeant dans la capsule interne gauche, des lésions cérébelleuse gauches englobant le noyau dentelé, une atteinte du noyau rouge et l'extension d'une gliose dans la région de l'olive bulbaire. En 1818 un nouvel examen révèle une hémorragie du noyau dentelé.

Graeffrrier en 1910 au cours de 2 études anatomiques rapporte des lésions en foyer au tronc cérébral, du cervelet, de l'hémisphère cérébral droit.

La symptomatologie si particulière du syndrome donna lieu à toute une série d' hypothèses :

L'hypothèse nucléaire a été la seule à prévaloir un certain temps : les lésions en foyer atteignaient les nerfs moteurs des muscles atteints par les myoclonies, les nerfs des territoires musculaires intéressés appartenaient à l'axe encéphalique. Cette hypothèse s'avéra inconcevable " car la participation qu'elle suppose des différentes paires craniennes nécessite de vastes lésions destructrices à symptomatologie paralytique infirmées d'ailleurs par les observations anatomiques."

A cette théorie nucléaire succède l'hypothèse sus-nucléaire : ce ne sont plus les noyaux qui sont lésés mais les faisceaux d'association.

Nous abordons ici la première étape de l'étude anatomique de ce syndrome et tout le mérite revient à l'école de FOIX dont les travaux remarquables semblent circonscrire le champ du problème.

- I -

Gallet dans sa thèse en 1927 reproduit l'essentiel des travaux de FOIX, en se basant sur 4 observations anatomiques :  
en voici les conclusions :

- "Le syndrome myoclonique est dû le plus souvent à une lésion en foyer siègeant dans la calotte protubérantielle. La lésion affecte des caractères constants ; elle atteint le faisceau central de la calotte et la substance réticulée : c'est l'un de ces éléments, à moins qu'il ne s'agisse d'un autre faisceau longitudinal traversant la calotte, qu'il convient d'incriminer. Un fait certain est qu'il s'agit d'une région très restreinte, le voisinage immédiat du faisceau central de la calotte, ce faisceau lui-même, ou la substance réticulée, lésés d'une façon absolument constante.

Il se peut que les lésions de la bandelette longitudinale postérieure atteinte inconstamment, doivent être tenues pour responsables des troubles oculaires et en particulier du nystagmus oculaire observé dans certains cas. La bandelette n'est pas en cause dans les myoclonies vélo-facio-pharyngo-laryngées. Les noyaux des nerfs bulbaires étant indemnes il est donc démontré qu'il ne s'agit pas de lésions nucléaires mais sub-nucléaires. Ce sont les voies motrices non pyramidales, autrement dit, qui sont lésées. Les examens anatomiques relatés confirment le fait que le faisceau central de la calotte est un faisceau uniquement descendant et ses connexions avec l'olive bulbaire, sa dégénérescence entraînant la dégénérescence transynaptique de l'olive."

Ainsi nous voyons que le rôle fondamental dans la genèse des myoclonies est dévolu au faisceau central de la calotte qui par sa situation paramédiane expliquerait même la bilatéralité des lésions. Le problème semble se localiser à l'atteinte de ce faisceau, bien que Signorelli avance l'hypothèse de la dégénérescence de la substance réticulée de la calotte comme cause première (1927).

Bogaert confirme les résultats de FOIX et dans une observation anatomique il relate l'importance des lésions descendantes du faisceau

central de la calotte, l'atteinte de la substance réticulée du pont, du pédoncule cérébelleux supérieur, et plus accessoirement du faisceau longitudinal postérieur au niveau de l'étage pédonculo- sous optique. Une dégénérescence rétrograde de l'olive et de la parolive homolatérale est également notée.

L'idée qu'une grande voie d'association longitudinale devait être lésée se confirme ; en sa faveur plaide un argument de valeur, à savoir le synchronisme des myoclonies, dans des territoires relevant des noyaux qui occupent des niveaux différents dans le tronc cérébral. Bogaert se demandait si "des lésions à ces niveaux différents ne pourraient se traduire par un trouble moteur identique et si le faisceau central de la calotte n'était pas seulement un de ces organes inhibiteurs dont l'atteinte anatomique ou fonctionnelle libérerait les noyaux ponto-bulbaires de leur frein extra-pyramidal, en leur conférant une forme particulière d'activité myoclonique."

## - II -

Dans l'ensemble il paraît difficile de vouloir rapporter la production des myoclonies à l'atteinte d'un seul faisceau.

De nouvelles coupes vont élargir le problème et en 1928 Bogaert et Bertrand présentent un nouveau cas : il s'agit d'un lacunaire syphilitique avec troubles psychiques et séquelles d'hémiplégie droite, qui présente un syndrome myoclonique touchant un hémivoile, un hémipharynx, le larynx, l'hémiface droite, le diaphragme et les globes oculaires. Plusieurs accidents d'apparence protubérantielle surviennent transitoirement (syndrome de Millard-Gübler, Foville) ce qui laisse supposer l'existence de foyers vasculaires dans cette région protubérantielle. Nous résumons la topographie des lésions anatomiques principales :

- ramollissement du feutrage endo et extra ciliaire du noyau dentelé droit au cervelet respectant la partie hilare et fusant vers le haut sous l'épendyme atteignant notamment les fibres les plus antérieures du pédoncule cérébelleux supérieur.

- une atrophie-hypertrophie totale de l'olive bulbaire gauche, et parolives avec dégénérescence des feutrages péri et centro olivaires.

- une atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur, de la commissure de Wernekink et du noyau rouge gauche.

Le fait essentiel à souligner c'est l'intégrité du faisceau central de la calotte. Les noyaux de la substance réticulée, de la calotte sont rigoureusement indemnes.

Nous entrons dans une seconde étape de l'étude scientifique du syndrome qui remet en question le rôle du faisceau central dans le mécanisme des myoclonies. Les lésions signalées par Bogaert et Bertrand intéressent essentiellement le système cérébelleux dont deux centres sont électivement touchés : le noyau dentelé, l'olive bulbaire et dont 2 systèmes de fibres sont dégénérés à savoir le pédoncule cérébelleux supérieur et les fibres arciformes (corps                    reste forme).

Il est vrai que dans les observations publiées bien avant, différents auteurs signalent le fait mais ne lui attachent pas l'importance nécessaire entre autres :

Klien : hémorragie du noyau dentelé,

Haenel-Bielschowsky : dégénérescences des olives avec absence de cellules de Purkinje,

Gans : atrophie du système olivaire,

Marinesco : Gliose typique olivaire,

Procechtel : hypoplasie du système olivo-dentelé et du flocculus,

Pour FOIX l'atteinte du faisceau central de la calotte entraînait la dégénérescence transynaptique de l'olive.

Et tout cela dégage la notion que dans un grand nombre de syndromes myocloniques les systèmes olivaire et dentelé sont touchés.

Bogaert et Bertrand arrivaient à cette conclusion anatomique : Les myoclonies rythmiques observées dans les lésions de la calotte ont un mécanisme analogue et peuvent être déclenchées par des lésions détruisant des formations anatomiques situées à des niveaux très différents, mais toutes ces formations rentrent dans un vaste système fonctionnel dont les olives bulbaires et les noyaux dentelés représentent les deux synapses essentiels.

La question est loin d'être simplifiée ; une formule élémentaire semble impossible. Les observations anatomiques semblent discordantes du moins partiellement. Au cours du syndrome la lésion, du faisceau central de la calotte n'est pas toujours constante et inversement une atteinte de ce faisceau n'entraîne pas toujours l'apparition de myoclonies. Guillain et Mollaret suggèrent d'envisager "une formule plus complexe ou plutôt plusieurs types de formules correspondant à des ruptures

d'équilibres, à des court-circuits dans un central coordinateur" mais les conclusions de Bogaert et Bertrand semblent vouloir être confirmées par un cas de syndrome pseudobulbaire à forme pontocérébelleuse, publié en 1930. Un an plus tard, à propos de 2 cas de myoclonies vélopharyngées, Guillaumin et Mollaret reprennent toute l'étude de la question dans un mémoire devenu classique. Ils font une mise au point minutieuse du problème anatomique au sujet d'une observation qui ne comportait qu'une lésion unique et pure de toute dégénérescence secondaire et pensent que les futures investigations anatomo-cliniques devaient se circonscrire dans "les déséquilibres d'une figuration triangulaire". Dans ce triangle les sommets sont représentés par l'olive bulbaire, le noyau dentelé croisé, le noyau rouge homolatéral, et les côtés par le faisceau central de la calotte, la voie olivo-dentelée, et le pédoncule cérébelleux supérieur (cf : schéma).

En 1932 un cas anatomique de myoclonie entre précisément dans le schéma triangulaire bulbo-cérébello-pédonculaire.

En avril 1933, W. Freeman rapportent deux cas anatomo-cliniques et il signale des lésions au niveau du faisceau central de la calotte, des noyaux dentelés, et des olives bulbaires. Il pense que la dégénérescence de l'olive est sous la dépendance d'une lésion du faisceau central mais il croit également que l'olive peut dégénérer malgré l'intégrité du faisceau central comme conséquence d'une lésion du noyau dentelé. Une autre conclusion très importante de cette étude et qu'il semble avoir été le premier à formuler nettement est qu'en cas de myoclonie unilatérale le trouble fonctionnel est croisé par rapport à l'olive lésée : autrement dit une altération de l'olive gauche par exemple verrait survenir des myoclonies à droite. C'est là un point essentiel que tous les travaux ultérieurs confirmeront. Au point de vue physiopathologique Freeman semble reconsidérer la vieille théorie de Klien et tend à minimiser l'idée des faisceaux d'association en faveur d'un centre. Nous évoquerons plus loin ce problème.

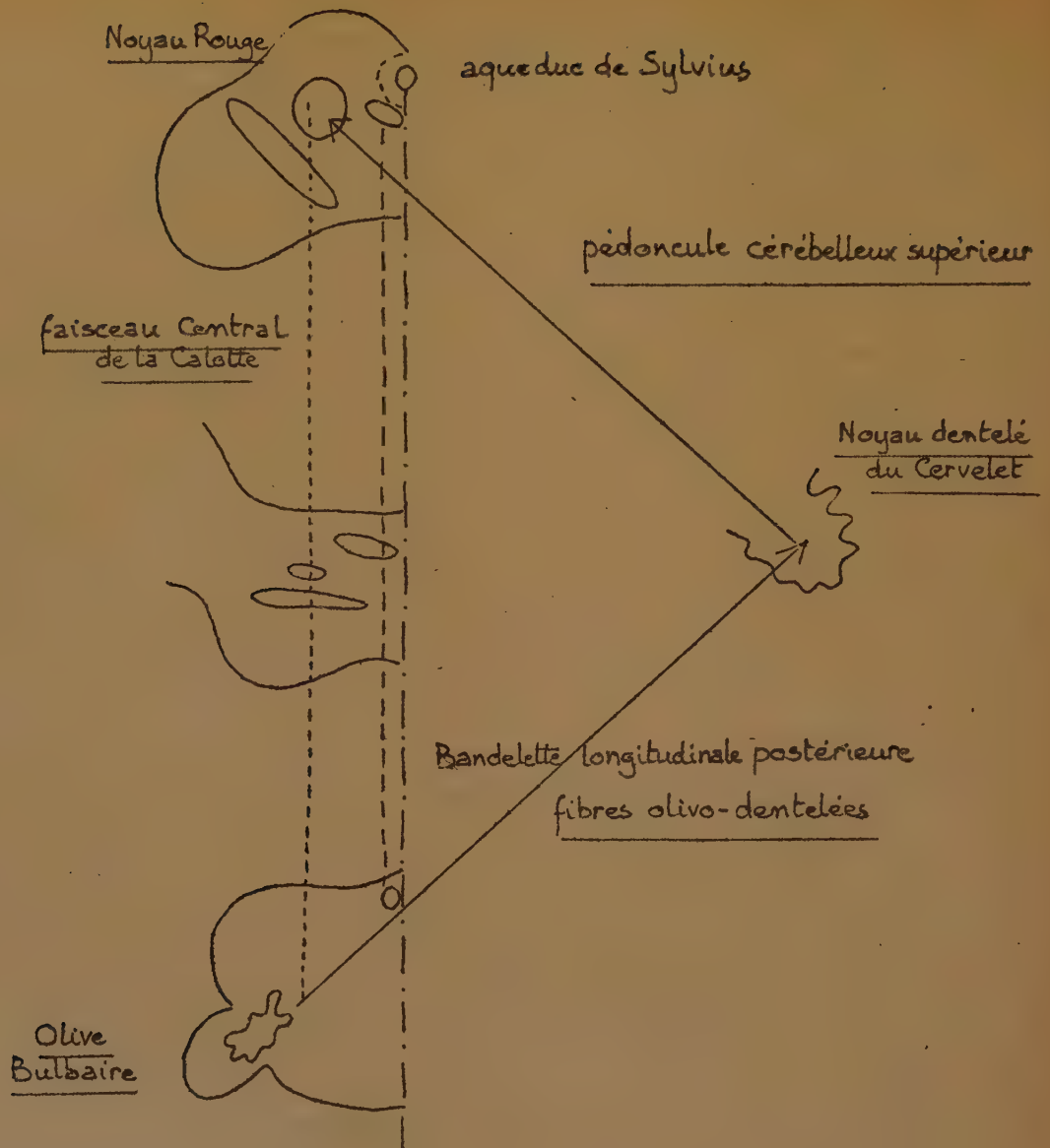


Schéma du Triangle de Guillain et Mollaret.

Quelques mois après, une étude de Lhermitte, G. Levy et Trelles, semble s'inscrire en faveur d'une interprétation de Foix : leur observation comporte des lésions et dégénérescences multiples qui siègent dans la calotte ; le faisceau central est intéressé en plusieurs endroits, sa dégénérescence quoiqu'incomplète semble indiscutable et se prolonge jusqu'à l'olive bulbaire. Une étude très fine des lésions histologiques olivaires est faite que nous reprendrons plus loin.

- III -

La troisième étape dans l'évolution anatomique de la question semble représentée incontestablement par l'observation cruciale de Guillain et Mollaret parue vers la fin de l'année 1933. Il s'agit d'un cas pur sans lésions vocales ; seuls les deux complexes olivo-dentelés sont intéressés par la lésion. :

au niveau des olives bulbaires : l'atteinte prédomine au niveau de la partie caudale (d'origine néo-cérébelleuse), le feutrage myelinique endo et périciliaire avait presque entièrement disparu. Il y avait diminution du nombre des cellules neuroganglionnaires, et des lésions vasculaires étaient signalées dans la région olivaire. Au niveau du noyau dentelé du cervelet il y avait également dégénérescence du feutrage extraciliaire et surcharge pigmentaire anormale des cellules. Faits négatifs importants : le reste du cervelet et tronc cérébral sont intacts ; le faisceau central de la calotte, la bandelette longitudinale postérieure sont indemnes. Aucune anomalie anatomique n'est retrouvée au niveau de la moelle épinière, en particulier au niveau du faisceau de Helweif.

A la suite de cette étude le champ d'investigation semble considérablement rétréci ; en effet on peut négliger les 2 côtés du triangle incriminé et s'en tenir uniquement au couple olivo-dentelé. Il n'est plus question de libération de l'olive mais de sa destruction qui retentit secondairement sur le noyau dentelé. Autre point important à signaler : les parolives interne et dorsale sont rigoureusement indemnes, seule l'olive principale est le siège de lésions maxima.

Toutes ces notions ne manquent pas de minimiser le rôle des grandes voies d'association, à vrai dire nul dans ce cas. Lhermitte pense que

le faisceau central jouerait son rôle dans les cas de myoclonies survenant brusquement chez les individus frappés d'ictus.

Des hypothèses sont formulées :

L'atteinte du complexe olivo-dentelé n'a pas besoin d'être totale pour que surviennent les myoclonies ; la rupture peut se produire aussi bien à l'extrémité bulbaire qu'à l'extrémité cérébelleuse. Quant au noyau dentelé il est envisagé plus finement car il comporte deux ordres de synapses :

Son versant périphérique semble intéresser le syndrome myoclonique oro-bronchio-diaphragmatique que nous étudions, le versant hilaire regardant vers le pédoncule cérébelleux supérieur semble être considéré lorsqu'il s'agit de myoclonies squelettiques proprement dites et tremblement rythmiques des membres.

Ces hypothèses rendent ainsi compte des analogies cliniques signalées et l'association possible d'un même côté de myoclonies des membres et de myoclonies vélo-pharyngo-laryngées.

Dans un cas de myoclonies squelettiques des membres et myoclonies du voile l'étude anatomique montre une lésion de l'olive bulbaire et des fibres olivo-dentelées avec une lacune intéressant la moitié postérieure du noyau dentelé correspondant et de l'origine du pédoncule cérébelleux supérieur. Dans un autre cas les myoclonies squelettiques pures relevaient anatomiquement d'un petit ramollissement du noyau dentelé au niveau de son versant hilaire, le couple olivo-dentelé se montrait rigoureusement indemne.

Les travaux ultérieurs viendront confirmer ces données, un fait certain semble acquis : la dégénérescence olivaire se retrouve dans tous les cas ; leur constance et leur siège contralatéral par rapport aux myoclonies mettent bien en évidence les relations qui existent entre myoclonies et lésions olivaires.

#### - IV -

Si nous faisons le point de la question quelques incertitudes persistent. Comme nous l'indiquons seule la dégénérescence pseudo-hypertrophique de l'olive ne fait pas défaut. Tout le monde semble d'accord sur ce point : mais quel est le rôle du faisceau central de la calotte ? du complexe

olivo-dentelé ? Faut-il opposer ces deux formations ? Alajouanine ne le pense pas.

Tantôt une interruption du faisceau central, tantôt une lésion du système olivo-dentelé semblent déterminer le syndrome myoclonique mais toujours par l'intermédiaire de la dégénérescence olivaire qui met d'ailleurs un certain temps à se réaliser.

A l'heure actuelle sont établis les faits suivants :

- les lésions olivaires sont le substratum anatomique du syndrome myoclonique : lorsque celui-ci est unilatéral c'est l'olive du côté opposé qui est en cause.

- les lésions olivaires sont en règle générale consécutives soit à des lésions de la calotte protubérantielle du même côté interrompant le faisceau central de la calotte, soit, à des lésions du noyau dentelé du cervelet du côté opposé, ou des fibres olivo-dentelées.

- les lésions olivaires ne sont pas banales, elles revêtent un type particulier ; ce dernier point mérite d'être étudié : c'est ce que nous nous proposons de faire :

#### - LES LÉSIONS OLIVAIRES -

C'est une lésion très spéciale : une pseudo hypertrophie et non pas comme on le croyait une atrophie des cellules olivaires.

Cette hypertrophie est colossale, il s'y ajoute une prolifération névroglique astrocytaire et fibrillaire. Déjà LHERMITTE, LEVY, TRILLES avaient insisté sur la nature et la qualité de cette lésion ; les altérations des vaisseaux de l'olive avec infiltration lymphoplasmo-cytaire des faînes artério-veineuses et la raréfaction tissulaire péri-vasculaire les incitaient à faire jouer un rôle au tréponème de la syphilis :

Allajouanine et ses collaborateurs étudient dès 1935, la lésion histologique de l'olive : il en résulte :

- une hypertrophie de l'élément noble.
- une prolifération de l'élément de soutien.

Macroscopiquement l'olive hypertrophiée fait saillie sur la face latérale du bulbe et la disparition des fibres myéliniques rend plus apparente l'hypertrophie.

Les altérations des cellules olivaires passent par 2 stades :

- un stade d'hypertrophie avec dégénérescence vacuolaire,
- un stade de dissolution cellulaire.

Les vides laissés par les cellules disparues complètement ou partiellement donnent à l'olive un aspect fenêtré caractéristique. Les grandes dimensions des fenêtres témoignent de l'hypertrophie cellulaire initiale et aussi de la raréfaction du tissu nerveux environnant.

Dendrites et cylindraxes sont hypertrophiés.

La névroglie montre une prolifération monstrueuse de même que la microglie, notamment autour des cellules nobles, des fenêtres, et surtout des vaisseaux. "Ainsi non seulement le siège mais également la NATURE des lésions interviennent dans la genèse du syndrome myoclonique".

Signalons du point de vue technique : (Alajouanine)

Méthode de coloration cellulaire : Nissl et Van Gieson.

Imprégnations neurofibrillaires : Bielschowsky

Imprégnation de la névroglie : Ramon y Cajal du sublimé de chlorure d'or modifié par Nicolesco et Hornet.

Imprégnation macroglie : Technique II de Penfield.

---

En résumé, l'altération dégénérative hypertrophiante des neurones olivaires est une modification histopathologique que l'on retrouve constamment dans tous les cas de myoclonies vélopalatines. Pour la réqliser, une lésion est nécessaire soit au niveau du faisceau central de la calotte, soit au niveau du contingent olivo-cérébelleux.

L'altération de l'un des deux systèmes suffit, l'intégrité de l'autre est possible.

Ce processus semble se poursuivre le long de plusieurs années et pendant ce temps les myoclonies constituent une symptomatologie invariable et continue. La question du temps est à envisager : s'il semble probable qu'une lésion du faisceau central retentisse plus rapidement sur l'olive que les lésions des fibres olivo-dentelées, il n'en reste pas moins qu'un certain temps est nécessaire à la réalisation de cette dégénérescence de l'olive : récemment des observations ont montré que 20 à 30 mois pouvaient être nécessaires à l'extériorisation des myoclonies.

- ETUDE ANATOMIQUE DU COMPLEXE OLIVAIRE -

L'olive bulbaire est une formation placée en dérivation sur le trajet des voies proprioceptives. Paires et symétriques elles font saillie sur la face latérale du bulbe en dehors des pyramides. Ce sont deux petites masses ovoïdes, à grand axe vertical de 12,5 millimètres. Le sillon pré-olivaire les sépare du faisceau latéral du bulbe.

Elles sont constituées par une lame de substance grise cellulaire qui dans son ensemble forme une bourse plissée dont l'ouverture ou hile est tournée en dedans et un peu en arrière. La face superficielle est entourée d'une capsule ; l'intérieur renferme un feutrage dense où viennent se terminer et d'où partent de nombreuses fibres nerveuses.

Trois grandes formations composent le système olivaire :

- l'olive principale,
- la parolive interne ou ventrale,
- la parolive dorsale.

Les corrélations anatomo-physiologiques sont au nombre de 3 :

1° - avec le CERVELET : c'est le système olivo-dentelé,

le complexe olivaire est relié au cervelet par des voies olivofuges croissées se terminant :

- pour l'olive principale, dans le manteau de la lame latéro-ventrale du noyau dentelé d'une part, dans la corticalité cérébelleuse d'autre part.

- pour la parolive dorsale : dans le vermis supérieur,

- pour la parolive interne : dans le vermis inférieur et le para-flocculus.

2° - avec la moelle épinière : c'est le système olivo-spinal,

le complexe olivaire est relié à la moelle par le faisceau de Helweg, faisceau hétérogène, dont les fibres sont en majorité descendantes donc olivofuges et relient le pôle caudal du complexe à la zone antéro-externe de la moelle cervicale. (Pour Jacob le faisceau de Helweg serait formé par des fibres longues du faisceau central de la calotte)

3° - avec les formations mesencephalo-diencéphaliques :

le complexe olivaire est enfin relié avec les noyaux gris de la base et surtout avec la formation réticulée mesencephalo-pontine par l'intermédiaire du faisceau central de la calotte.

C'est une voie descendante olivopète dont l'origine se fait aux dépens du noyau rouge, du thalamus, striatum et pallidum et qui se termine autour du pôle frontal et de la portion postéro externe du complexe olivaire.

-----

Cette formation est apparemment plus importante chez les êtres dont la motricité devient plus pyramidale avec les lobes latéraux cérébelleux plus développés. Il semble aussi, que le développement et le perfectionnement anatomique de l'olive apparait dans la phylogénèse alors que la statique des animaux passe de l'attitude quadrupède à l'attitude bipède. Selon Nicolesco, Sager et Horner le système olivaire est sensiblement contemporain avec le développement du faisceau pyramidal direct de même qu'avec l'apparition du faisceau de Helweg. Le système semble plus complexe chez le singe supérieur que chez l'homme ; il semble jouer un rôle considérable dans l'équilibration. En résumé l'anatomie nous montre "l'olive bulbaire comme une pièce d'un vaste système d'intégration sensitivo-motrice sous-cortical".

- ETUDE PHYSIO-PATHOLOGIQUE ET EXPERIMENTATION.-

-----

I -

Les myoclonies rythmiques oro-branchio-diaphragmatiques ont une analogie certaine avec une autre forme de motricité extra-pyramidale : le tremblement.

On a voulu accorder aux myoclonies un mécanisme identique : "c'est à dire une baisse de l'inhibition des neurones des centres moteurs de telle sorte que le moindre excitant donne suite à une décharge motrice; quand cette libération se produit sur la voie pyramidale, on parle de clonus."

Bogaert et Bertrand en 1928 pensent que les myoclonies comme le tremblement ne serait qu'une forme anormale de décharge motrice due à une libération fonctionnelle ou anatomique des centres moteurs eux-mêmes

vis-à-vis d'un système sus-nucléaire. Pour Collet il s'agit également d'un phénomène de libération soustrayant un centre ou système au contrôle des centres supérieurs. Ce centre ou système serait en rapport avec la fonction de déglutition si l'on en juge par l'association possible aux myoclonies du voile des clonies touchant électivement des muscles qui sont intéressés par la fonction de déglutition.

Les auteurs anglo-saxons ont émis des conceptions intéressantes dont la plus ancienne remonte à W. Freeman (1933).

Les myoclonies constituent une partie d'un mouvement plus complexe qui dans sa totalité comprend des mouvements rythmiques synchrones de toute la musculature pharyngo-laryngée, de la musculature de la face et du diaphragme et quelquefois des muscles intercostaux et des doigts.

Cet auteur suggère que ce mouvement fait partie des "syncinesies facio-respiratoires" qui sont en rapport non pas avec la mimique mais avec le baillement.

Jacobson et Gorman (1939) pensent que les myoclonies peuvent être le fait d'une modification pathologique du baillement !

La similitude dans le caractère, le rythme et les fréquences des contractions myocloniques du voile, avec les mouvements de succion du nourrisson et le fait que dans les 2 types de mouvements, les groupes musculaires similaires soient intéressés furent judicieusement remarqués par Kremdler (1939)

Plus intéressante nous semble l'hypothèse de Nicolesco et ses collaborateurs qui pensent que la physiopathologie du tremblement intentionnel est en rapport avec une perturbation dans les fonctions de l'arc afférent extra-pyramidal conduisant à un dérèglement de la synergisation posturale des groupes musculaires, tandis que les myoclonies rythmiques semblent être en rapport avec une perturbation d'un chaînon anatomique intercalé le long du système efférent extrapyramidal.

Par ailleurs ces auteurs soulignent que le rythme des myoclonies est généralement de 120 à 140 battements/minute : ce qui représente sensiblement le double du nombre des pulsations cardiaques normales. Si l'olive est obligatoirement lésée il n'en reste pas moins que le régime physiologique de la colonne motrice du noyau ambigu subit un changement qui entraîne une véritable viscéralisation des petits muscles intéressés

par le syndrome myoclonique ; et le rythme de ces mouvements involontaires est presque toujours le double des pulsations cardiaques. Ils remarquent curieusement que les myoclonies vélopharyngolaryngées étendues au diaphragme, les noyaux du phrénique subissent un changement de régime vraisemblablement analogue à celui que se passe pour les noyaux moteurs de la colonne des nerfs mixtes bulbaires.

## II -

C'est à Bender, Nathanson et Gordon que revient le mérite des travaux expérimentaux sur le tronc cérébral du singe.

"La stimulation électrique de certaines régions du tronc cérébral est capable de provoquer des myoclonies"

la stimulation de l'olive avec une double électrode (diamètre total, 0, 8 millimètre) produisant un courant minimum met en évidence :

- une contraction du voile du palais suivie d'une élévation de la base de la langue et d'une trémulation de la narine.
- avec une légère augmentation de courant tous ces mouvements deviennent plus prononcés et présentent un caractère de trémulation.
- avec le courant plus intense : le voile, la base de la langue, les muscles de la face montrent des mouvements rythmiques (myoclonies palato-glossa-faciales).

Il est intéressant de faire remarquer que la stimulation électrique du faisceau central de la calotte produit également des contractions simultanées bilatérales de la face, des paupières et des globes oculaires .. mais elles ne sont pas rythmiques. Par contre des lésions partielles du faisceau central de la calotte n'ont produit aucune manifestation myoclonique : il semble qu'un certain temps doit s'écouler avant l'apparition de myoclonies, nous avons vu lors de l'étude anatomopathologique que la dégénérescence de l'olive ne suit pas immédiatement une atteinte du faisceau central.

L'expérimentation permet de remarquer que les myoclonies peuvent survenir lorsqu'un processus, autre que la destruction de l'olive, existe, à savoir un foyer d'irritation tel que le réalise l'excitation électrique chez le singe ; et les auteurs comparent ce fait au nystagmus oculaire classique qui peut être produit soit par excitation soit par destruction de l'un des labyrinthes.

Il semble raisonnable de penser que les influences exercées par les

olives bulbaires droite et gauche sur le voile du palais et autres territoires, sont en équilibre. (Équilibre comparable à celui bien connu existant entre les systèmes vestibulaires gauche et droit.)

Donc il y a équilibre physiologique lorsque les 2 complexes olivaires sont normaux : si une des olives est touchée soit par irritation, soit par destruction cet équilibre est rompu et les myoclonies se déclenchent.

Fait important à noter : lors de l'excitation électrique de l'olive les myoclonies apparues étaient homolatérales et nous avons que les myoclonies sont controlatérales lors des destruction de l'olive.

- E T I O L O G I E -

L'étiologie vasculaire se retrouve dans près de 75 % des cas de myoclonies, ce qui explique la fréquence du syndrome dans la seconde moitié de la vie.

Ramollissement, thrombose, processus artéritique, état lacunaire peuvent déterminer des lésions organiques dont l'aboutissement est la dégénérescence hypertrophique de l'olive bulbaire, substratum anatomique du syndrome myoclonique. C'est à dire le rôle important attribué à l'artério-sclérose cérébrale, à l'hypertension, et de moins en moins à la syphilis.

D'autres étiologies sont possibles, mais, un grand nombre d'entre elles se ramènent en définitive à des lésions vasculaires.

Plus rares sont les causes infectieuses : méningite cérébro-spinale, encéphalite épidémique, typhoïde, spirochetoses, tétanos, rage. Récemment des auteurs américains ont cru devoir insister sur le rôle possible d'une invasion virale au niveau du tronc cérébral et plus particulièrement dans la région olivaire.

Les causes tumorales ne sont pas exceptionnelles : tumeurs du cervelet, du tronc cérébral, en particulier neurinome et méningiome de l'angle ponto-cérébelleux, cholesteatome - (Peyser).

Tout processus tumoral qui lèse en comprimant ou détruisant le faisceau central de la calotte ou le couple olivo-dentelé est susceptible de produire des myoclonies. Wilson rapporte un cas de tumeur des tubercules quadri-jumeaux antérieurs.

Un anévrysme du tronc basilaire ou de l'artère vertébrale a été quelquefois retrouvé.

Certaines affections graves touchant le névraxe, tels la syringobulbie, l'encéphalomyélite, les scléroses multiples, la sclérose en plaques ont été incriminés par certains auteurs.

Les causes traumatiques sont également citées, mais elles sont exceptionnelles : blessure de guerre : schrapnell dans la région

cérébelleuse ! accidents de la voie publique avec traumatisme cranien, bien souvent trauma sans fracture.

Le traumatisme obstétrical a également été noté.

Baruk et ses collaborateurs ont rapporté le cas de myoclonies consécutives à des séances d'électrochoc ayant vraisemblablement provoquées des lésions vasculaires. En effet les principales lésions nerveuses chez les criminels électrocutés consistent en hémorragies punctiformes disséminées, vaso dilatation considérable et tuméfaction de l'axe cérébral.

Les intoxication sont également citées : en particulier l'intoxication par l'oxyde de carbone, l'éthylisme avec crises de délirium tremens.

En 1945 Garcin Chavany et Kipfer rapportent l'observation curieuse de deux soeurs atteintes de phénomènes myocloniques, étant nettement apparus au décours d'une intervention chirurgicale ayant nécessité une anesthésie générale. (à l'éther) chez l'une hystérectomie (syncope respiratoire au cours de l'anesthésie) chez l'autre opération de sinusite maxillaire suppurée.

Ces auteurs formulent l'hypothèse "d'un rôle éventuel de ces anesthésiques généraux, (ether) qui agissent à la faveur d'une congestion du nevraxe, dans l'extériorisation d'une fragilité familiale du système".

Quant aux myoclonies congénitales Uréchia en a observé, probablement en rapport avec une naissance asphyxique. Precechtel l'a également signalé à propos d'un cas d'hypoplasie olivo-dentelée.

A côté des lésions organiques du système nerveux central, il faut néanmoins citer les cas de syndrome myocloniques réel, survenant chez des sujets jeunes, et des enfants, le plus souvent névropathes. Nous ne retrouvons aucune étiologie apparente, le syndrome semble exister pur, à l'état isolé, sans signes neurologiques associés, sans antécédents pathologiques notables.

C'est précisément à propos de ces cas que l'on a pu invoquer le rôle éventuel d'une infection à virus au niveau du complexe olivaire.



- C O N C L U S I O N -

A propos d'un cas de myoclonies du larynx, nous avons repris l'étude du problème que pose le syndrome myoclonique.

Un rappel historique nous révèle que ces mouvements involontaires ont été d'abord signalés par des laryngologistes avant d'accaparer l'attention des neurologistes.

L'étude clinique nous permet d'analyser ce trouble moteur intéressant la musculature du carrefour aéro-digestif, de la face et des globes oculaires : secousses rapides, brusques, rythmées et synchrones, elles signent par leur présence, nullement gênante pour le malade, une lésion du système nerveux central, plus particulièrement de la région de l'olive bulbaire. Les différents territoires qui en sont le siège permettent de saisir certaines nuances séméiologiques non négligeables ; l'étude des caractères généraux des secousses envisage le rôle de certaines fonctions automatiques, de certains systèmes coordinateurs.

L'analyse des différentes étapes anatomocliniques de ce problème en révèle la difficulté. Actuellement un fait est acquis : la dégénérescence hypertrophique du complexe olivaire est le substratum anatomique de tout syndrome myoclonique. Une lésion du faisceau central de la calotte ou des fibres olivo-dentelées, est responsable de la dégénérescence olivaire. Le trouble fonctionnel est croisé par rapport à l'olive lésée. L'expérimentation chez le singe reproduit le syndrome myoclonique. Les lésions vasculaires semblent dominer la pathologie de ce syndrome.



VU : Le Président de Thèse  
Professeur A. AUBIN

VU : Le Doyen de la Faculté  
L. BINET.

Vu et Permis d'imprimer :  
le Recteur de l'Académie.  
J. SARRAILH.



- BIBLIOGRAPHIE -  
-----

- ALAJOUANINE et THUREL - Revue neurologique Dec.1932 p 684.687  
ALAJOUANINE, THUREL et HORNET - - Dec.1935 T.64 p. 853  
ALAJOUANINE, THUREL et WOLFROM ----- Mars 1944 T. 76; p.97
- ALCADE S.O. y SANCHEZ J. Révista clinica española 30 av. 1952  
T. 45, N° 2; p. 122- 127
- AMYOT R. Sem. Hop. Paris 18 Sept. 1953, 29, N° 56  
p.2.699-1704.
- AUBRY, PIALOUX et NESPOULOS Rev. Stomatol. Avril 1953.  
T. 54 n° 4, p. 238-242.
- AVELLIS G. Münschener Mediz. Wochen 1898;  
n° 17 p. 522.
- AUBINEAU et LENCLE Revue de Medecine 1911p. 209
- ALTARO R.V. Archives of ot. Laryng. Chicago. 1950,51, 1 p. 65.72
- BARUK, OKSIANIK, BOREINSTLIN, Rev. Neurol. 1945 T.77. p. 319.328.
- BAGINSKI. Berliner Klinische Wochen. 1891 N° 5 p. 1175. 1177.
- BARRE, DRAGANESCO et LIEOU Revue Oto-Neuro-Ophtal. 1926 N° 10 p.149.157.
- BELLONI et POPPI Rivista di pato nervo.e. mentale.1928 p; 948.
- BENEDIK L, E; de THURZO Revue Neurol. 1930 p. 327.334.
- BELLAN E.P. Neuropat.i. Psikhiat 16, 43, 1947.
- BENDER M, NATHANSON M, GRODON G., Archiv. of Neurol and psych.  
janv. 1952, Vol 67 N° 1  
p. 44. 58.
- BENDER M, O'ELLEN F.H. Am. J. Opht. 29, 1541, 1946
- BENDER M. NATHANSON M, GREEN M. Am. J. Opht. 34, 579 1951.
- BERNHARDT Deutsche Mediz. Wochen 1898. N° 30 p. 469.
- BLOCH et LEMCINE Annales Mal oreilles 1926 p. 401.
- BOECK .. Arch. f. Ohrenh. 1, 267; 1967.
- BOND J.W. Proc. Laryngol. Soc London 3, 41, 1896.
- CHADWICK D.L. et Macbeth. R. Journ. Laryngol. otol.  
juin 1953,67, N° 6 p. 301.31:

- CHRISTOPHE POMME MARLETTE Rev. Neurol. T. 82. 1950. p. 122. 125.
- COLLET F.J. J. Med. Lyon 20 sept. 1943 N° 569 p. 545, 571.
- COSSA Paul. Physiopathologie du système nerveux Ed. 1950 p. 432.
- COLLIN K. RUSSEL. Arch. Neurol. Psych. 25, II, 1931.
- DAVISON J, RILEY H.A. et BROCKS. Bull. of the Neurol. Inst. of New York  
5, 94, Août 1936.
- DANIELOPOLU et RADOVOCI Rev. Neurol. 1934, N° 5 p. 671, 677
- DELMAS, Anatomie voies et centres nerveux.
- DELMAS, MARSALET, VAN BOGAERT, Rev. Neurol, Nov. 1935 P. 728
- DENNY BROWN, Proc. of the Roy. Soc. Med. T. 27. N° 6 1934 p. 669.
- DOBSON J, RILEY H.A. Arch. Neurol, Psych, Jan. 1941. 45, 1, 145.
- ERNST E. Neurol. Zentralblatt 1907, 20, 26, p. 954.
- FAURE, BEAULIEU et GARCIN Rev. Neurol 72, 1939-40 p. 734. 739.
- FOIX Ch. Revue de Méd. Paris 1926, 1, 287.
- FOIX et HILLEMAND Rev. Neurol. 1924 T.41 p. 588. 592.
- - - - - p. 501,
- - - - - p. 451.
- FOIX, HILLEMAND et CHAVANY Rev. Neurol. 1926 T.45 p. 943. 957.
- FOIX, HILLEMAND - - 1925 p. 705.
- FREEMAN WALTER Arch. Neurol. Psych. Avril 1933. 29, 2, 742.
- FULTON physiologie du système nerveux Ed. 1947.
- GALLET Thèse Paris : le Nystagmus du voile 1927.
- GANS Psy. N. Neurol. Bladen 1926, 2 - 3.
- GARCIN et LAPLANE Rev. Neurol N° 6 p. 1345. 1347 (1932)
- GARCIN, BERTRAND et FRUUSAN Rev. Neurol. Dec. 1933. p. 812.
- GARCIN, JACQUINET, Revue Neurol. Dec. 1937 P; 812.
- GARCIN CHAVANY KIPFER Revue Neurol. 1945 p. 135.
- GILPIN A. Proc. of. Roy. Soc.of Med. 1931, 34, 2 p. 14.
- GRAEFFNER Berl. Klin. Wschr. 47, 23, 1081 (1910)
- GUILLAIN ALAJOUANINE et GIROT Ann. de Med. 1926 N° 5 P. 530. 547.
- GUILLAIN, BERTRAND et PERON. Rev .Neurol. 1928 p. 835.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE, BERTRAND , GARCIN - Rev . Neurol 1929 p. 1263

- GUILLAIN, MATHIEU, BERTRAND, Ann. de Mec. 1929 N° 5 p. 460.  
 GUILLAIN et MOLLARET Revue Neurol. 1931 p. 545 - 566  
 GUILLAIN et MOLLARET Revue Neurol. 1932 p. 249 - 264  
 GUILLAIN et THUREL Revue Neurol. 1932 p. 677 - 684  
 GUILLAIN, THUREL et BERTRAND Rev. Neurol. 1933 p. 801.812.  
 GUILLAIN, MOLLARET et BERTRAND Rev. Neurol. 1933. p. 666. 674.  
 GUILLAIN et MOLLARET Presse Medicale N° 4, jan. 1935 p. 57. 60.  
 GUILLAIN. Etudes Neurol. 7) série Masson 1936.  
 GUILLAIN, BERTRAND et Mme GODET GUILLAIN Rev. Neurol. 1943 p. 88.
- HAENAL Bielsdrowsky..Jour. f. Psych. und Neurol. XXI,1925.
- HAYMANN Münch. Mediz. Wochen. N° 5 , p. 181, 1934.
- HILSMOORTELT Jr et L.V. BOGAERT Annales O.R.L. 1933. p. 1422.  
 - - - - - Maladie oreilles 1926 p. 39.
- HILLEMAND, CHAVANY, et TRELLES Rev. Neurol. 1935, 64
- HOLMES Zeitschrift fur ohren. 1879. Bd. 8. 295.
- HORNECEK. Soc. Tchecoslovaque O.R.L. Prague. 11 oct. 1924.
- HUNT- RAL AY Archi, Neurol. Psych. 1933, 29, 2, 755.
- JAKOB Y. MONTANARRO, Revue Neurol. de BUENOS AIRES 1942 - 7 - 85
- JELINEK D, A. SACHS CASOPIS LEKARU CESKYCH - Prague janv 1930, 67.72
- JEWEL W.H. Proc. roy. Soc Med. (laryng.) 1923 16, 57.
- JACOBSON M.B. et GROMAN W.F. Arch. Neurol. Psych.  
 Dec. 1949, 62, N° 6, p. 798. 801.
- ZONESCO, SISESTI N. et HORNET T. Revue Oto-Neuro. Opt.1941, 17,481.
- KELLY Proc. Roy. Soc. Med. 1918 14, 140.
- KAMIL Henner Communication 1ère cli. Med. Univ. Charles Prague. 1927.
- KLEIN H. Neurol. Zentralb. 1907 28, 245.  
 KLEIN Mschr. Psych. u. Neurol. 1918, 43, 79.  
 KLEIN Deut. Médiz. Woch. 1904 N° 17-18 p. 619 et 665
- KREBS, PUECH, LEMOINE, Revue Neurol. 1932 p. 955-963 N° 5.  
 KREBS, PUECH LEMOINE Revue oto Neuro Opt. N° 8 1933; P. 645.  
 KREBS E. Acta Neurol. Psych. Belg. Avril 1953, 53, N° 4 p. 268.278  
 KREBS, LESSIMY, FIELD Rev Neurol. 1951. p. 385. 388.
- KREINDLER A. Schweiz. Arch. Neurol. Psych. 1939, 43, 79.
- KUPFER Arch. F. Ohrenh. 1873. T 1, 196.
- LACK H.L. Proc. Laryn. Soc London. 1898 , 1, 38.
- LAIGNEL LAVASTINE et LARGEAU Rev. Neurol. 1929 T.1. p. 458.

LANOS M. Ann. Mal. Oreilles 1929. P. 260.

LARUELLE et LEDOUX Congrès Intern. O.R. ocul. Dec. 1928.

LEVY GABRIELLE Thèse Paris 1922 Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique.

LESHIN N. and STONE T. Arch. Neurol. Psych. 26, 1236 Dec 1931.

LEUBE SIEM, Monatschr. f. ohrenh. 1879 N° 10.

LHERMITTE, LEVY, PARTURIER Rev. Neurol 1931 T 1 P. 445. 460.

LHERMITTE, DE MASSARY, TRELLES Rev. Neurol. 1933. T.2 p. 117, 114

LHERMITTE, TRELLES Rev. Neurol. 1933 T. 1. p. 495.

LHERMITTE TRELLES L'encéphale 1933 p. 588. 600.

LHERMITTE, LEVY, TRELLES Revue neurol. 1935, 63, 238.

LHERMITTE, SIGWALD J. Rev. Neurol 1941, p. 81-86.

LHERMITTE, et MASQUIN Précis d'anatomophysiologie du système nerveux central Ed. 1949.

MAC KENZIE D. Proc. Roy. Soc. Med. (laryng) 1923, 16, 57.

MARESCHAL P. Thèse Paris 1934 : Olive bulbaire.

P. MARIE et GUILLAIN Rev. Neurol. 1903 p. 739.

P. MARIE et Ch. FOIX rev. Neurol 1913 p. 48.

P. MARIE et GUILLAIN NELLE Icono. de la Salpêtrière 1903 p. 80.

MARINESCO, JONESCO, SISESTI, HORNET Rev. Neurol 1936, 2, 541.

MYERSON. Wiener. Mediz. Pract. 1895.

MILTON G. Proc. Roy. Soc. Med. Fev. 1949, N° 2, P. 65.

MOLLARET et ROBIN Rev. Neurol. 1933, N° 5 p. 694. 699.

MOLLARET, DELAY et BETTANCOURT Rev. Neurol. 1937, p. 641.

MORIN G. Physiologie du syst. Nerveux central Ed. 1949.

NILSEN Wratsch. 32, Ref. Wendels Jahers bericht 1897 - 866.

OPPENHEIM - SIEMERLING Charité Annalen, Bd 12, 1887, P. 331.

OPPENHEIM H. Neurol. Centralblatt. 1889. N° 5 p. 132.

ORZECZOWSKI Rev. Neurol. 1932. p. 143.

PEGLER. L.H. Proc. Laryng. Soc. London. 1903. 10, 4, 106.

- PENTA Rivista di pato nerv. e. Mentale. 1934, T 43, 1, p. 497.
- PEYSER Berl. Klin. Wochens. 1895. N° 43. p. 937.
- PFEIFFER Maschr. fur Psych. Neurol. 1919. 45. P. 96.106.
- POLITZER Wien. Médiz. 1862 N° 18.
- POLITZER Lehrbuch der ohrenheilkundi. Stattgard 1878.
- POLITZER Diseases of the ear 1902, 645.
- PORTER Zeitschrift f. Lary. Rhin. Grenzgebrette 1908, 1, P. 745.
- PRECECHTEL Psych. u. Neurol. Blad. 1927, 3, 4.
- RILEY H.A. et BROCK S. Arch. Neurol. Psych. 1933 t 29 p. 726, 741.
- ROMHELD Munch Mediz Woch. 1903. N° 13, p. 560.
- ROSENTERG . Berl. Klinische. Woch. 1892. N° 31, p. 771, 774.
- ROUSOY, LEVY, KYRIACO Rev. Neurol. 1927, 1, p. 521. 527.
- DE SAVITSCH. E. Journ. Belg. Neurol Psych. 1936 N° 5, 292
- DE SAVITSCH. et R.A. LEY. Rev. Neurol. 1937. N° 5. P. 584.
- SCHMITE Paul : Encycl. Med. Chirurg. (neurol. ) 17.041.
- SCHNEINMANN . Wereinsbl. f. Mediz. 1894. 14, 126.
- SCHUSSELER Berl. Klin. Woch. 1879. N° 46.
- SCHULZEN Charité Annalen 1894, 19, P. 169. 189.
- SCHUT Prag. Mediz. Woch. 1882 N° 7.
- SCHWARTZ Arch. Of. ohrenh. 1865, 2
- SCHLEGEL J.P. Encycl. Med. Chirurg. (O.R.L.) T II - 1951. 20.610.
- SEMON F. J. Laryng. 1901, 16, 3, P. 31.
- SICART - VERNET et BRIZE Rev. Neurol. 1928, T.1, P. 719, 722.
- SIGNORELLI Riv. Pato. Nevrose e mentale 1927. P. 447. 460  
 " " " " " 1928. P. 930.
- SOUQUES, CROUZON, BERTRAND Rev. Neurol. 1930, T 2, P. 877.
- SEYFERT. Intern. Klin. Rundschau. 1887 N° 29.
- SPENCER H.R. The Lancet 1886. 2, 702.
- STERN. M. J. Nerv. Ment. Dist. Jan. 1949. N° 1 P. 48. 53.
- STEWART The J. of. Lary. Rhin. Otol. 1903, 18, 6, P. 320.

- SPIEGEL SOMMER Ophtal. und. Otoneurol. 1931, P. 27.
- THIBONNEAU M. Jour. Radiol. Electrol. 1942, 3 - 25 - 143 -
- THOMAS André Thèse Paris 1897 - Le cervelet.
- THOMAS, Mme LONG, LANDRY Rev. Neurol 1924, N° 3 P. 370.
- THOMAS A. Rev. Oto. Neuro. Opht. 1924, N° 4
- THOMAS A. COCHEZ P. Rev. Neurol. 1933, 5, P. 675. 683.
- TOLOSA Y CANELA Arqu. neuro. Psiquiatria. 1947. P. 411.
- " " " " 1950. P. 211.
- TORRINI Riv. Oto. Neuro. Opht. 1926, 3, fac. 5.6. P. 693. 704.
- TRELLES J.O. Thèse Paris 1935. Ramollissement protubérantiel.
- URECHIA, DRAGOMIR, ROSU. Monatssch. Psych. u. Neurol. 1942, 105. 263.
- URECHIA, SIMONESCU Rev. Neurol. 1946, p. 619.
- VALENTIN Zeitschrift f. ohrenh. 1904, 46, P. 84.
- VANDENBOSCH Act. Neurol. Psych. Belg. 1949. P. 412.
- VAN BOGAERT L. Rev. Neurol. 1925. P; 189. 201.
- VAN BOGAERT L. Rev. Neurol. 1926. P. 977.
- VAN BOGAERT L. et BERTRAND. Rev. Neurol. 1928 P. 203.
- VAN BOGAERT L. et BERTRAND. Rev. Neurol. 1930 P. 617. 631.
- VAN BOGAERT L. et BERTRAND. Rev. Neurol. 1932. P. 38, 45.
- VAN GEHUCHTEN Rev. Oto neuro opht. 1930, 8, 700.
- VAN DER SCHUREN Le Nevraxe 1912 - 183.
- VIALLEFONT Arch; Soc. Sciences Med. et Biol. Montpellier 1933, 7 P. 398
- VON HOFFMAN Neurol. Centralblatt. 1902.
- WAGNER Handbuch. von Zeuker und Ziemsen Bd 7, 1, 231.
- WEISS J, LUQUE O. Semana Med. (Buenos Aires) Aomut 1933. P. 490.
- WEINGARTEN K. Wien. Zschr. Nerven. 1951, 4, P. 40. 55.
- WEINSTEIN E.A. BENDER M.B. Arch. Neurol. Psych. 1943, 50, 4, 34.
- WILLIAMS Zeitscher f. Ohrenh 1885 . 13.
- WILSON S.A.K. BRAIN 1928 51, 1, P. 119.

WILSON S.A.K. Moderns problems in neurology -New. York. 1929  
(W. WOOD AND Cie) P. 260.

WILSON A.B.K. Proc. Roy. Soc. Med. 1950. 43, 4, P. 252.



- TABLES DES MATIERES -

- Introduction.
- Historique.
- Etude Séméiologique.
  - Territoires des myoclonies.
  - Caractères généraux des myoclonies.
  - Enregistrement graphiques.
- Observations.
- Anatomie Pathologique.
- Anatomie du complexe olivaire.
- Physio-Pathologie.
- Etiologie.
- Conclusions.
- Bibliographie.





